FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

138

POUR LE

ANNEE 1966 n°

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jean KACHANER
Interne des Hôpitaux de Paris
né le 28 février 1936 à Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1966

LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES DE L'ENFANT.

A propos de 500 cas dont 374 nourrissons.

Président : Mr. S. THIEFFRY, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

POUR LE

ANNEE 1966

n°

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jean KACHANER

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 28 février 1936 à Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES DE L'ENFANT.

A propos de 500 cas dont 374 nourrissons.

Président : Mr. S. THIEFFRY, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LIBRARY
BRL.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique	GOUYBOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considerées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A NICOLAS.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544322_0001

A MA FEMME.

Dont le tendre amour et la patiente collaboration
m'ont merveilleusement aidé.

A MON PERE ET A MA MERE.

Qu'ils trouvent ici l'immense affection et la reconnaissance d'un fils qui, lui aussi, "n'a accédé
à la culture que par le sacrifice de ses parents".

A Monsieur le Professeur Stéphane THIEFFRY.

Qui m'a donné le bonheur d'être son élève et m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de la profonde admiration que j'éprouve pour cet homme, ce médecin et ce maître exceptionnels.

A Monsieur le Docteur Jean NOUAILLE.

Qui m'a initié à la cardiologie des enfants, m'a si chaleureusement accueilli dans son service et m'a inspiré le sujet de cette thèse.

Qu'il veuille bien considérer ce travail comme un gage de mon indéfectible attachement et de ma reconnaissance pour son précieux enseignement.

Au Docteur Marthe GAUTIER.

Qui ne s'est pas contentée de m'avoir tout appris et tant aidé : je dois encore à la richesse de son enthousiasme et aux ressources de sa bonté de connaître ce qu'est l'amour de la médecine.

Ceci est l'hommage reconnaissant de mon admiration.

A MES MAITRES D'INTERNAT :

A Monsieur le Professeur Agrégé Marcel AUSSANNAIRE.

Qui m'a reçu avec une générosité et instruit avec une bienveillance qui me sont chères.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de ma gratitude.

A Monsieur le Docteur Maurice KAPLAN.

Qui m'a enseigné l'alphabet de la pédiatrie : la pertinence de son jugement, l'étendue de son savoir et l'acuité de son bon sens m'en ont fait un exemple.

En témoignage de mon fidèle dévouement.

A Monsieur le Docteur Antoine LAPORTE.

Qui, au-delà de son riche enseignement scientifique, reste, dans le souvenir de son élève, le maître incomparable d'une pensée, d'une conscience et d'une éthique médicales.

A Monsieur le Professeur Pierre MOZZICONACCI.

Dont la brillante culture, la claire autorité de raisonnement, en un mot le talent, ont forcé mon admiration.

En témoignage respectueux de son reconnaissant disciple.

A Monsieur le Docteur Jean-Jacques WELTI.

Qui a bien voulu guider mes premiers pas au lit des malades, et me faire bénéficier de ses grandes leçons de rigueur et de sagesse.

En hommage respectueux.

A Monsieur le Professeur Robert WORMS.

A qui je dois, entre beaucoup d'autres, l'incomparable enseignement de l'art médical le plus rare et le plus difficile : celui de l'examen du malade.

En témoignage de ma profonde gratitude.

A MES MAITRES D'EXTERNAT :

Monsieur le Professeur P. MOULONGUET.

Monsieur le Docteur J. VIGNALOU.

Monsieur le Docteur J. NOUAILLE.

Monsieur le Docteur J. FOUQUET.

Monsieur le Docteur A. LAPORTE.

A MES CONFERENCIERS :

Monsieur le Docteur Albert GRENIER.

Monsieur le Professeur Agrégé Adolphe STEG.

En reconnaissance de tout ce que je leur dois de formation, de vocation et de réussite.

Avec ma fidèle amitié.

A TOUS MES PARENTS ET AMIS.

P R E A M B U L E

"Il n'y a donc, en ces conditions inéluctables, rien à attendre pour le présent ou pour l'avenir, ni de la nature médicatrice, ni de la chirurgie réparatrice".

C'est par ces mots que, le 21 octobre 1879, Henri ROGER concluait devant l'Académie de Médecine, l'exposé de ses "Recherches cliniques sur la communication congénitale des deux coeurs, par inocclusion du septum inter-ventriculaire".

Le pessimisme d'un tel pronostic peut faire aujourd'hui sourire : il aura tout de même fallu attendre soixante seize ans pour que la chirurgie réparatrice inflige à cette opinion son premier démenti. Trois quarts de siècle pour que la communication inter-ventriculaire ne soit plus une condition inéluctable mais une malformation accessible à la réparation.

Ces nouvelles possibilités, qui valent d'ailleurs pour un nombre de plus en plus grand de cardiopathies congénitales, donnent, depuis une dizaine d'années, un essor et un dynamisme considérables à la cardiologie infantile. Mais cet extraordinaire regain d'intérêt fait réapparaître ou crée de nouveaux problèmes : pour ce qui est des communications inter-ventriculaires, ces problèmes sont essentiellement liés aux limites de la chirurgie réparatrice.

On peut en effet, en 1966, poser le problème des C.I.V. de la façon suivante : ne sont susceptibles d'être soumis à la réparation complète avec un risque opératoire acceptable, que les enfants relativement âgés, au-delà de 2 ans en général. Il devient alors crucial de savoir :

1 – Si tous les nourrissons ayant une C.I.V. peuvent atteindre sans dommages l'âge de la chirurgie radicale ;

2 - Ce qu'il est possible de faire pour ceux qui, manifestement, ne pourront s'accommoder d'une aussi longue attente et vont mourir dans leur première enfance ;

3 - Enfin, si, même dans les cas les plus favcrables où la vie du nourrisson n'est pas immédiatement menacée, l'évolution spontanée de la malformation ne se sera pas faite dans un sens assez fâcheux pour minimiser, voire annuler les résultats qu'on est en droit d'attendre de la réparation complète.

On voit immédiatement que la seule façon d'approcher les réponses à ces délicates questions est de connaître l'histoire naturelle de la C.I.V. tout particulièrement dans les premières années de la vie, celles qui précèdent l'âge chirurgical.

C'est la raison majeure, qui nous a incité à entreprendre l'étude de toutes les C.I.V. vues et suivies au cours de ces neuf dernières années dans le Service de notre Maître le Docteur J. NOUAILLE : le fait que 3/4 des enfants de notre étude étaient des nourrissons de moins de 2 ans nous a paru constituer une raison supplémentaire.

Nous avons divisé notre travail en quatre chapitres :

- Le premier est consacré à un ensemble de données générales, historiques, anatomiques, physio-pathologiques, extraites de la littérature et destinées à faire le point actuel des problèmes posés par la malformation.
- Le deuxième chapitre est l'exposé de notre matériel clinique et de nos méthodes d'étude ;
- Dans le troisième chapitre, nous faisons l'analyse étiologique, clinique, évolutive, thérapeutique et anatomique de nos dossiers ;
- Le dernier chapitre enfin, est consacré aux conclusions synthétiques que nous aura fourni l'étude analytique précédente.

oOo

C H A P I T R E I

G E N E R A L I T E S

I - DEFINITION

- On appelle communication inter-ventriculaire une malformation intra-cardiaque congénitale caractérisée par une déhiscence de la cloison ou septum inter-ventriculaire qui met en communication les deux ventricules, c'est-à-dire la grande et la petite circulation.

- Une telle malformation peut :

+ n'être que l'un des éléments d'une cardiopathie beaucoup plus complexe au sein de laquelle elle ne joue qu'un rôle hémodynamique secondaire, souvent vicariant : c'est, par exemple, le cas de la tétralogie de Fallot, de certaines transpositions des gros vaisseaux, d'un grand nombre de troncs artériels communs ;

+ être associée à une autre anomalie cardio-vasculaire, chacune des malformations ayant alors ses conséquences hémodynamiques propres : c'est, par exemple, le cas des C.I.V. associées à une autre communication entre les deux circulations (défaut septal auriculaire ou persistance du canal artériel), à une anomalie valvulaire (insuffisance aortique, malformation mitrale) ou vasculaire (coarctation de l'aorte) ;

+ être enfin la seule malformation cardiaque congénitale : c'est le seul type de C.I.V. qui nous intéresse ici.

II - HISTORIQUE

Comme pour la plupart des cardiopathies congénitales, l'histoire de la connaissance des C.I.V. passe par trois époques bien distinctes :

1 - L'époque contemplative

- Nous sommes très loin de vouloir attribuer à cette épithète une valeur péjorative. Mais si nous reconnaissons à la période qui va de la fin du XIXe siècle à la moitié du XXe une grande richesse quant à la description clinique et anatomique de la malformation, comment ne pas parler d'attitude contemplative lorsque l'acte médical ne va pas plus loin que le diagnostic ?

- Certes, le défaut septal ventriculaire était déjà connu avant 1879, puisque dans son "Traité du diagnostic des maladies des poumons et du coeur", LAENNEC écrit en 1819 : "La communication contre nature des cavités du coeur peut avoir lieu de deux manières, ou par la perforation de la cloison des ventricules, ou par la persistance du trou de BOTAL, après la naissance". Et citant son Maître CORVISART ("Essai sur les maladies du coeur et des gros vaisseaux", 1818), l'inventeur de l'auscultation ajoute : "Le premier accident est rare : il n'en existe que cinq ou six observations. Dans toutes, l'ouverture de communication était lisse et évidemment très ancienne, et elle paraissait même être congénitale".

- Mais la plus grande confusion règnait dans les esprits en matière de cardiopathies congénitales. On saisit mieux alors l'immense mérite qu'a Henri ROGER (132) d'isoler, à propos d'une douzaine d'observations uniquement cliniques, la communication inter-ventriculaire. Il ne se contente pas d'en donner une magistrale description sthétacoustique, évolutive et physio-pathologique, mais il la distingue formellement :

- d'une part des cardiopathies cyanogènes dans lesquelles la cyanose, dit-il, trouve son origine dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire et, par conséquent, dans une réduction de l'hématose ;

- D'autre part, et sur des arguments d'auscultation, de toutes les cardiopathies valvulaires.

- En 1891, 12 ans après ROGER, deux autres médecins français, LEGROUX et DUPRE rapportent les premières confrontations anatomo-cliniques d'une C.I.V. "reconnue pendant la vie et vérifiée après la mort".

- Une voie très féconde est ouverte dans laquelle s'illustre la clinique française : POTAIN, GALLAVARDIN et, plus près de nous, LAUBRY et PEZZI, PICHON complètent les connaissances cliniques sur la cardiopathie : leur grand mérite est de reconnaître à la C.I.V. la possibilité d'une évolution fâcheuse, élargissant ainsi la notion qu'enseignait ROGER selon laquelle "la lésion est une, à peine changeante avec les années". Dans une revue générale qui date de 1934, THIEFFRY (171) écrit en effet : "Qu'un obstacle survienne sur la circulation pulmonaire, que la tonicité du ventricule fléchisse, le courant du sang s'inverse : la cyanose s'installe temporaire ou définitive." La physio-pathologie

des "dérivations dextrorsum" (nous disons aujourd'hui shunts gauche-droite) s'établit donc clairement, de même que la possibilité qu'ils ont de s'inverser "sinistrorsum" (droite-gauche) créant alors un état morbide redoutable.

2 - L'époque hémodynamique

- Si l'idée d'introduire un cathéter dans les cavités droites du coeur afin d'y étudier pressions et saturations d'oxygène est ancienne (FORSMANN, 1920, puis KLEIN, 1930), il faut attendre 1941 et les travaux de COURNAND pour que soient codifiées les techniques de cathétérisme de l'oreillette droite, puis du ventricule droit et de l'artère pulmonaire et leurs applications à l'étude de l'hémodynamisme.

- Dès lors les progrès réalisés deviennent considérables : à partir de 1947, les études hémodynamiques se succèdent (BING et coll., DEXTER et coll., COURNAND et coll.), la sémiologie des diverses formes cliniques de C.I.V. confrontée aux données des explorations endocardiaques : Helen TAUSSIG (1947), A. SELZER (1949), Paul WOOD (1954) contribuent largement à faire connaître la physio-pathologie de la cardiopathie et ses conséquences sur la circulation pulmonaire.

3 - L'ère chirurgicale

- En 1952, MULLER et DAMMANN proposent pour la première fois une technique opératoire visant à minimiser les effets désastreux de l'hypertension pulmonaire : bien que le cerclage ou "banding" de l'artère pulmonaire ne soit qu'une méthode palliative, les étonnants résultats qu'elle permit d'obtenir lui confèrent encore aujourd'hui une valeur thérapeutique de premier plan.

- Mais le vrai tournant s'amorce en 1955, date à laquelle, pour la première fois, la main du chirurgien pénètre dans le coeur exsangue pour y fermer l'orifice de communication inter-ventriculaire : les équipes de LILLEHEI (Mineapolis) et de KIRKLIN (Mayo clinic) grâce, d'abord à la circulation croisée inter-humaine, puis à la circulation extra-corporelle assurée par une pompe-oxygénateur, méritent ainsi amplement d'entrer dans l'histoire des C.I.V.

- Depuis cette date en effet, des centaines d'enfants ont été opérés et les progrès incessants de la technique permettent d'espérer que les indications chirurgicales seront accrues au plus grand nombre possible de malades avec des risques de moins en moins grands et à un âge de plus en plus précoce.

III - EMBRYOLOGIE

- Un bref rappel embryologique est indispensable à la bonne compréhension de l'anatomie des C.I.V.

1 - Rappelons donc que chez l'embryon de 3 semaines, le tube cardiaque primitif est constitué de quatre chambres séparées par des étranglements. Ce sont, de l'extrémité caudale à l'extrémité céphalique :

- le sinus venosus qui reçoit les veines ombilicales et vitellines,
- le canal auriculaire commun qui constitue l'ébauche des deux oreillettes,
- le canal ventriculaire commun qui fournira la chambre de remplissage des deux ventricules,
- et le bulbus cordis qui participera à la formation des orifices aortique et pulmonaire et de la chambre de chasse des ventricules, essentiellement l'infundibulum pulmonaire du ventricule droit,
- le tronc artériel commun fait suite au bulbus cordis : sa partition fournira le tronc de l'artère pulmonaire et l'aorte ascendante.

2 - A partir de la 4e semaine, surviennent une série de cloisonnements et de torsions qui vont donner au tube cardiaque primitif sa forme définitive.

Ainsi, une cloison inter-ventriculaire se développe et individualise les deux ventricules. Le développement de cette cloison obéit aux processus chronologiques suivants :

a - Une crête musculaire, appelée septum inferius se détache de la paroi postéro-inférieure du canal ventriculaire commun et s'élève dans la cavité ventriculaire vers le haut et l'arrière pour former la partie musculaire du septum inter-ventriculaire. Il est important de souligner que le septum inferius est, à l'origine, constitué d'un réseau de travées musculaires laissant entre elles de nombreuses mailles déhiscentes : c'est l'hypertrophie musculaire de ces travées qui conduit au comblement de ces mailles et assure l'étanchéité du septum inferius.

b - Mais ce septum n'atteint pas le plancher du bulbus cordis et laisse persister un large orifice, haut situé, entre les deux ventricules. Cet orifice

va être comblé par des émanations membraneuses de deux formations particulières :

1 - En arrière, le septum inter-medium : formé à partir des bourrelets endocardiques du canal auriculaire commun, en même temps qu'il s'unit en haut au septum primum qui cloisonne les oreillettes, s'unit en bas au bord postéro-supérieur du septum inferius. Notons de plus que le septum intermedium fournit latéralement la valve septale de la tricuspide (à droite) et de la mitrale (à gauche). Mais comme la première s'insère plus bas sur la face droite du septum inter-medium que ne s'insère sur sa face gauche la valve mitrale, entre ces deux insertions, le septum intermedium n'est pas inter-ventriculaire mais sépare l'oreillette droite du ventricule gauche.

2 - En avant, c'est le septum bulbaire ou lame spirale, formation également membraneuse cloisonnant le tronc artériel et le bulbus cordis, qui, en s'unissant au bord antéro-supérieur du septum inferius, achève de former la cloison inter-ventriculaire.

3 - Vers la 7e ou 8e semaine de la vie intra-utérine, le septum, inter-ventriculaire est achevé : il est facile de comprendre qu'un vice ou un arrêt de développement d'une des parties de ce septum soit à l'origine des diverses variétés anatomiques de C.I.V. :

a - Un défaut de comblement des travées musculaires du septum inferius conduit aux C.I.V. basses, dites musculaires : elles sont rares (de 4 à 10 %) des C.I.V. isolées selon les auteurs) mais très souvent multiples, réalisant au maximum un pseudo-ventricule unique ;

b - Un défaut de développement des diverses parties membraneuses issues du septum intermedium ou du septum bulbaire conduit aux C.I.V. hautes, dites membraneuses : ce sont les plus fréquentes ;

c - Signalons enfin deux particularités assez rares :

+ les communications ventricule gauche-oreillette droite qui résultent du défaut de développement du segment de septum intermedium séparant ces 2 cavités (28) ;

+ et les anévrismes du septum membraneux (46,55) résultant d'un malalignement entre le septum bulbaire et la partie supérieure du septum inferius : la déviation vers la droite du premier et vers la gauche du second, aboutit à la formation d'un septum membraneux horizontal, particulièrement fragile, exposé

à la dilatation puis à la perforation. Dans ce dernier cas, une C.I.V. est réalisée.

IV - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique des C.I.V. résulte des notions embryologiques précédentes.

A - LE SEPTUM INTER-VENTRICULAIRE

1 - Il constitue un triangle dont la base postérieure décrit de haut en bas :

- une courbe à concavité droite dans laquelle s'inscrit l'orifice pulmonaire :
- puis une courbe à concavité gauche épousant l'orifice aortique ;
- enfin une courbe à concavité antérieure qui s'insinue entre les deux orifices auriculoventriculaires et descend jusqu'à la pointe du coeur.

2 - Il comprend deux parties :

a - En haut, une partie membraneuse, très fine et très courte dont :

+ la face gauche appartient en entier au ventricule gauche entre, en bas, le septum musculaire et en haut, la sigmoïde aortique postérieure et la valve droite de la mitrale ;

+ la face droite est séparée en deux par l'insertion de la valve septale de la tricuspide : en bas et en avant, cette face est ventriculaire droite ; en haut et en arrière, elle est auriculaire droite et sépare l'O.D. du V.G.

b - En bas, une partie musculaire, épaisse et beaucoup plus étendue puisqu'elle forme presque tout le septum.

3 - Les rapports du septum sont les suivants :

a - A droite :

C'est la cavité ventriculaire droite divisée en deux chambres par une cloison à claire-voie.

1) Cette cloison est constituée par :

+ la bandelette ansiforme, colonne charnue de 2e ordre, qui décrit une courbe à concavité postéro-droite entre les parois antérieure et interne du ventricule droit ;

+ le pilier antérieur de la tricuspide qui continue en avant et à droite la bandelette ansiforme ;

+ le bord libre de la valve antérieure de la tricuspide ;

+ puis une colonne charnue de 1er ordre, le muscle papillaire du cône artériel unissant la tricuspide à la face interne du ventricule droit en regard de l'infundibulum ;

+ enfin un gros bourrelet musculaire soulevant la paroi interne de l'infundibulum pulmonaire : l'éperon de WOLFF ou crête supra-ventriculaire qui rejoint l'extrémité postérieure et gauche de la bandelette ansiforme.

2) Cet orifice sépare le ventricule droit en :

- une chambre de remplissage située en bas et en arrière ;
- et une chambre de chasse, située en haut et en avant et émettant en haut l'infundibulum pulmonaire qui mène à l'orifice pulmonaire.

b - A gauche :

C'est la cavité ventriculaire gauche qui comporte aussi une chambre de remplissage et un infundibulum aortique : mais ce dernier est beaucoup moins bien défini qu'à droite.

c - Rappelons enfin que la partie postérieure du septum membraneux contient le faisceau de HIS et ses branches de division.

B - LES COMMUNICATIONS INTER-VENTRICULAIRES

1 - Siège

- Les classifications des C.I.V. selon leur siège anatomique sont très nombreuses. Parmi les principales, celles de COOLEY (cité par BALEDENT, 10), BECU (11), DUBOST (51), FRIEDMAN (60), IMPERIAL (79) et SOULIE (141) ne diffèrent en fait que par des points de détail.

- Dans l'ensemble, ces auteurs distinguent :

a - les C.I.V. hautes

que l'on peut encore classer en trois groupes :

1) Le type le plus fréquent de tous est celui d'une C.I.V. située dans le septum membraneux, au-dessous de l'éperon de WOLFF et s'ouvrant dans la chambre de chasse du ventricule droit :

+ l'orifice est ainsi limité en haut par l'orifice sigmoïdien aortique dont il peut n'être séparé que par une très étroite bande de tissu conjonctif ; la réparation de la C.I.V. risque ainsi de blesser une valve aortique ;

+ en bas et en arrière, l'orifice est en rapport étroit avec le tissu de conduction cardiaque : comme l'ont montré les belles études histologiques de TRUEK (151) puis de TITUS (148), le faisceau de HIS pénètre dans le reliquat de septum membraneux qui forme la berge postérieure de la C.I.V. au contact même de l'orifice. Les branches gauches naissent le long des bords postérieur et postero-inférieur du défaut septal, avant son angle postéro-inférieur et se dispersent sur la face gauche du septum à distance de la C.I.V. La branche droite poursuit son trajet antéro-inférieur habituel, souvent en étroite relation avec le bord inférieur de la C.I.V. On voit donc le danger que constitue cette disposition lorsque le chirurgien aura à passer des points aux bords postérieur et inférieur de ce type de C.I.V.

2) Les deux autres types de C.I.V. hautes sont beaucoup plus rares, et siègent dans la partie supérieure du septum musculaire :

° l'une débouche comme la précédente dans la chambre de chasse du ventricule droit, mais elle est plus antérieure et située au-dessus de l'éperon de WOLFF : elle est en rapport étroit avec les sigmoïdes pulmonaires ;

° l'autre débouche dans la chambre de remplissage du ventricule droit, en situation très postérieure, au voisinage immédiat de l'anneau tricuspidien : la valve septale de la tricuspide constitue dans ces cas une difficulté opératoire non négligeable.

b - Les C.I.V. basses

Ce sont les C.I.V. qui siègent en pleine cloison musculaire et qui débouchent dans la chambre de remplissage du ventricule droit. Elles sont très rares et :

- peuvent être isolées,

- mais nous avons vu qu'elles étaient assez souvent multiples, le septum prenant un aspect multifenestré : dans l'enchevêtrement des colonnes ventriculaires, le chirurgien peut avoir bien des difficultés à faire le bilan exact des lésions.

2 - Aspect

- Le calibre des défauts septaux ventriculaires est extrêmement variable : il peut aller de la taille d'une petite lentille à une large déhiscence de plus de 3 cm. de diamètre.
On considère en général qu'au-dessus de 1 cm^2 par mètre carré de surface corporelle, la C.I.V. est assez large pour entraîner de graves perturbations hémodynamiques (22).

- La forme des C.I.V. est en général arrondie dans les types hauts, plus souvent ovoïde dans les types bas musculaires : beaucoup d'auteurs tirent argument de cette forme, pour affirmer qu'en raison du rapprochement progressif des lèvres de l'orifice, de telles C.I.V. musculaires sont aptes à se fermer spontanément (44).

C - AUTRES ANOMALIES ANATOMIQUES

L'étude anatomo-pathologique des C.I.V. comporte également celle :

- des rapports de l'orifice aortique avec le défaut septal,

- des modifications cardiaques engendrées par la nouvelle situation hémodynamique ainsi créée,

- et surtout des modifications histo-pathologiques que subit le lit artériel pulmonaire.

Tous ces problèmes seront étudiés avec le chapitre de physio-pathologie que nous allons maintenant aborder.

V - PHYSIO-PATHOLOGIE

La première remarque fondamentale qui s'impose à qui veut saisir le retentissement hémodynamique de la cardiopathie qui nous intéresse, est que la communication inter-ventriculaire est un terme inadéquat : le fait capital en effet,

n'est pas la libre communication entre le ventricule gauche et le ventricule droit, mais la libre communication entre le ventricule gauche, zone de pression élevée, et l'artère pulmonaire ou mieux le lit artériel pulmonaire, zone de pression basse. Il devient alors primordial de s'intéresser à ce lit artériel pulmonaire, source de toutes les préoccupations physio-pathologiques.

A - LA CIRCULATION ARTERIELLE PULMONAIRE

Elle subit, du foetus à l'adulte, une remarquable évolution que Jesse E. EDWARDS (56) et Francis DAMMANN et coll. (44) à qui nous ferons de larges emprunts, décrivent à la perfection.

1 - Chez le foetus

- La circulation du sang est unique. Les veines caves fournissent le sang à l'oreillette droite et de là :

- soit à l'oreillette gauche par le foramen ovale, puis au ventricule gauche et l'aorte ;

- soit au ventricule droit puis au tronc de l'artère pulmonaire mais immédiatement encore à l'aorte par le canal artériel largement perméable.

- La circulation pulmonaire est donc branchée "en parallèle" sur la circulation systémique, mais elle est pratiquement inexistante. En effet, les artérioles pulmonaires ont une paroi très épaisse (cet épaississement intéresse surtout leur média) et une lumière étroite : il en résulte une résistance pulmonaire très élevée qui s'oppose au débit du sang dans les poumons.

2 - A la naissance

- De grands bouleversements hémodynamiques conduisent à l'individualisation des deux circulations :

+ La première respiration gonfle d'air les alvéoles pulmonaires : dès lors, la pression qui règne autour des artérioles pulmonaires diminue, et les périodes de pression intra-thoracique négative de la respiration contribuent encore à cette diminution ;

+ Les vaisseaux pulmonaires peuvent alors s'ouvrir, se dilater, se remplir de sang : on assiste à une brusque diminution de la pression et de la résistance artérielles pulmonaires permettant un débit pulmonaire égal au débit systémique ;

+ Le retour veineux pulmonaire accru élève la pression dans l'oreillette gauche : il en résulte la fermeture fonctionnelle du foramen ovale interdisant le passage du sang de l'oreillette droite à la gauche ;

+ Enfin, l'augmentation de la pression particlle en oxygène artériel serait la cause de la fermeture, d'abord fonctionnelle puis anatomique du canal artériel.

- Au total, dès la naissance, la circulation pulmonaire n'est plus montée en parallèle mais "en série" sur la circulation systémique. Les deux circulations sont aussi devenues très distinctes quant à leur régime hémodynamique : les hautes pressions et résistances élevées du système périphérique s'opposent aux pressions et résistances 5 fois plus basses du système pulmonaire. La principale raison de ce bouleversement réside dans l'amincissement des parois artérielles pulmonaires et par conséquent, l'élargissement considérable de la lumière de ces vaisseaux.

3 - Après la naissance

- Les modifications histologiques vasculaires dont nous venons de parler se poursuivent : certains auteurs, en particulier LUCAS (98), donnent à cette évolution le nom de "maturation vasculaire pulmonaire".

- Elles consistent, répétons-le, en un amincissement de la média artérielle pulmonaire et un accroissement parallèle de la lumière.

- Ces modifications structurales peuvent se poursuivre jusqu'à l'âge de 6 mois (56). Elles aboutissent aux 3 types artériels pulmonaires de l'adulte :

+ les artères élastiques (tronc et grosses branches de l'artère pulmonaire) ;

+ les artères musculaires qui accompagnent les bronchioles et qui comportent une média musculaire entre deux limitantes élastiques;

+ les artérioles (alvéolaires) à structure endothéliale.

B - CONSEQUENCES HEMODYNAMIQUES DES C.I.V.

- Disons immédiatement que pendant la vie foetale, l'existence d'une C.I.V. n'a aucune importance hémodynamique : le défaut septal ventriculaire n'est, en plus du foramen ovale et du canal artériel, qu'un court-circuit supplémentaire dérivant le sang de la droite vers la gauche.

- Mais dès la naissance, un gradient s'établit entre la forte pression systémique du ventricule gauche et la faible pression pulmonaire du ventricule droit. Un court-circuit ou shunt apparaît à travers l'orifice de la C.I.V. dans le sens du gradient de pressions, c'est-à-dire de gauche à droite.

- Les effets de ce shunt sont alors très différents selon que la C.I.V. est de petite taille ou, au contraire, large.

1 - Quand la C.I.V. est petite

Le faible calibre du défaut septal oppose une résistance telle au shunt gauche-droite que le débit du sang passant à son travers est minime : le ventricule gauche n'est donc pas en communication avec la petite circulation et, à la naissance, les deux régimes circulatoires s'établissent normalement par chute de la résistance pulmonaire. La maturation vasculaire pulmonaire se fait normalement et les pressions ventriculaires droite et pulmonaire restent normalement basses.

Ces formes correspondent cliniquement aux cas décrits par ROGER : il s'agit de sujets normaux chez lesquels la seule anomalie consiste en un souffle systolique produit par la turbulence du flux sanguin à travers le pertuis.

2 - Quand la C.I.V. est large

Il n'y a plus aucun obstacle à la libre communication entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire : comme, à la naissance, la résistance pulmonaire s'effondre brusquement et que la résistance systémique s'accroit, le ventricule gauche tend tout naturellement à débiter dans la circulation de moindre résistance, c'est-à-dire dans l'artère pulmonaire.

Les conséquences de cet état hémodynamique gravement perturbé sont ventriculaires et pulmonaires.

a - Les conséquences ventriculaires

° L'accroissement considérable du débit pulmonaire fournit au ventricule gauche un retour veineux très important, au point qu'une surcharge diastolique de cette cavité apparaît. Lorsque cette surcharge dépasse les limites d'adaptation, une insuffisance ventriculaire gauche s'installe qui peut très rapidement être léthale.

° Le ventricule droit est lui aussi le siège d'une surcharge diastolique en raison de l'importance du volume sanguin qu'il a à débiter dans l'artère pulmonaire.

° Enfin, une autre possibilité léthale dans les premières semaines ou mois de la vie, réside dans le fait que le débit systémique s'abaisse à un niveau si bas qu'il devient insuffisant à assurer la nutrition tissulaire.

b - Les conséquences pulmonaires

- Etant donné que la taille de la C.I.V. n'oppose aucune résistance à l'accroissement considérable du débit pulmonaire, l'organisme, s'il veut survivre, est dans l'obligation de créer d'autres formes de barrage à ce débit.

- La réaction naturelle qui survient habituellement pour limiter les effets désastreux de cette "crue" pulmonaire, est l'accroissement de la résistance artérielle pulmonaire :

1) + cet accroissement est d'abord le fait d'une hypertrophie de la média des artères musculaires de la petite circulation, et les remarquables travaux histo-pathologiques de WAGENWOORT (162) et de HEATH (71, 72, 73) ont montré qu'une telle hypertrophie médiale apparaissait bien dans les C.I.V. larges à partir du deuxième mois de la vie.

De plus, WAGENWOORT (161) et MARSHALL (103) ont démontré que cette hypertrophie médiale était associée à une vaso-constriction des artères musculaires pulmonaires. Par ces deux mécanismes, qui sont d'ailleurs probablement liés (161), le lit artériel pulmonaire oppose une résistance élevée au débit pulmonaire dont il réduit l'importance. La traduction hémodynamique d'une telle réaction de défense, est l'existence d'une hypertension pulmonaire. Mais tous les auteurs insistent sur le fait capital que cet état est réversible : il correspond encore à un lit artériel pulmonaire souple (EDWARDS parle de "réserve élevée") capable de redevenir normal après fermeture de la C.I.V. C'est aussi pourquoi on parle d'hypertension pulmonaire "de débit" ou "cinétique".

2) Mais après quelques années d'un tel régime d'équilibre, apparaissent des altérations structurales des artères pulmonaires, essentiellement caractérisées par une prolifération intimale, d'abord cellulaire puis fibreuse, et par des lésions médiales de dilatation dont le stade ultime est l'artérite nécrosante (71) Dès lors, les résistances pulmonaires deviennent si élevées qu'elles atteignent

ou dépassent les résistances systémiques : le débit pulmonaire diminue notablement, peut même devenir normal ou même inférieur au débit systémique. Dès lors le shunt s'inverse à travers la C.I.V. et se fait de droite à gauche tandis qu'une cyanose apparaît.
Il existe toujours dans ces cas une hypertension pulmonaire, mais le fait capital est que cet état est irréversible : il correspond à un lit artériel pulmonaire gravement altéré par des lésions obstructives fixées (EDWARDS parle de "réserve basse") incapable de redevenir normal après occlusion de la C.I.V. c'est aussi pourquoi on parle d'hypertension pulmonaire "organique" ou "obstructive".

o - Cette séquence physio-pathologique rend compte de l'évolution naturelle des C.I.V. larges en trois phases :

+ Une première phase très troublée, correspondant à la première année de la vie, caractérisée par une intolérance fonctionnelle majeure avec épisodes répétés d'infection pulmonaire et d'insuffisance cardiaque pouvant aboutir à la mort ;

+ puis, une phase d'amélioration ("l'âge d'or des C.I.V.") correspondant à la deuxième enfance, où l'hypertension pulmonaire "cinétique" assure un équilibre hémodynamique compatible avec une tolérance fonctionnelle convenable ;

+ Enfin, une phase de maladie vasculaire pulmonaire obstructive inversion du shunt, cyanose, insuffisance ventriculaire droite et mort. On conçoit bien sûr l'importance cruciale qu'il y a à opérer ces enfants avant l'apparition des lésions vasculaires irréversibles : nous verrons qu'en général, une telle évolution et suffisamment lente pour que l'âge opératoire puisse être atteint sans dommages pulmonaires par ceux ceux des enfants qui ne meurent pas dans la première année de leur vie.

d - De plus, bien des cas s'écartent du schéma physio-pathologique habituel :

- certains sujets apparaissent cyanosés dès la naissance et ne connaissent que la 3e phase de notre schéma (98, 162). Il faut donc admettre pour ces enfants que la maturation vasculaire pulmonaire ne s'est pas faite à la naissance et que le lit artériel pulmonaire est resté de type foetal ;

- Dans d'autres cas, au contraire, si une amélioration est survenue, ce n'est pas au prix d'une altération obstructive pulmonaire mais grâce à une réduction de taille de la C.I.V.

+ soit relative, car les différentes structures du coeur subissent une croissance qui n'intéresse pas le défaut septal (133),

+ soit absolue, par fermeture spontanée complète : nous reviendrons plus loin sur ce problème.

- Enfin, donc certains cas, un troisième aspect de résistance au débit pulmonaire apparaît sous forme d'une sténose infundibulaire pulmonaire. C'est ce problème qu'il faut maintenant étudier.

C - LES C.I.V. AVEC STENOSE INFUNDIBULAIRE

1 - L'existence d'une sténose infundibulaire pulmonaire associée à une C.I.V. a pour conséquence physio-pathologique immédiate de limiter le débit du shunt gauche-droite, c'est-à-dire l'accroissement du débit pulmonaire. Le lit vasculaire pulmonaire est ainsi protégé des effets nocifs d'un débit trop important : CIVIN et EDWARDS (34) ont vérifié dès 1950 que chez un homme mort à 47 ans d'un cancer de la vessie et porteur, de plus, d'une C.I.V. avec sténose infundibulaire, les artères et artérioles pulmonaires avaient une structure histologique normale.
C'est aux mêmes conclusions que parviennent DAMMANN et FERENCZ (42) puis EDWARDS (56).

2 - Il est probable que cette sténose protectrice est un phénomène acquis résultant de l'hypertrophie musculaire de la chambre de chasse ventriculaire droite induite par l'hypertension qui règne dans cette cavité. Le fait que l'apparition d'une telle sténose ait été prouvée par la répétition de cathétérismes à plusieurs années d'intervalle chez des malades de GASUL (64, 101), SOULIE (38, 140), MELD (74) WOOD (167) et bien d'autres, va bien dans le sens de cette théorie évolutive. Les arguments ciné-angiocardiographiques de LAVENDER (92) vont dans le même sens.

3 - Ces formes de C.I.V. ont pour corrolaires :

a - Un problème nosologique

- Certains auteurs anglo-saxons, en particulier WOOD (167) GASUL (64) et EDWARDS (56) estiment qu'il n'y a entre ces C.I.V. + sténose pulmonaire et la tétralogie de Fallot qu'une différence de degré :

+ Lorsque la sténose pulmonaire est minime, le sens du shunt reste exclusivement gauche-droite et le barrage est insuffisant à limiter le débit pulmonaire ;

+ lorsque la sténose pulmonaire est modérée, le shunt est bidirectionnel mais à prédominance gauche-droite le barrage protecteur est idéal. C'est la forme "acyanotique" de la tétralogie de Fallot.

+ Lorsque la sténose pulmonaire est si serrée que le shunt se fait essentiellement dans le sens droit-gauche, une cyanose apparaît : c'est la tétralogie de Fallot.

- Il est certain que cette conception nosologique même si elle ne correspond pas à la réalité étiologique ou embryologique, est inattaquable du point de vue physio-pathologique : le fait que certaines de ces C.I.V. se soient transformées en authentiques tétralogies de FALLOT justiciables d'une anastomose de BLALOCK (101, 140) est un argument supplémentaire pour aplanir les limites entre ces deux cardiopathies.

b - Une conséquence thérapeutique :

C'est la base physio-pathologique même du banding de l'artère pulmonaire visant à reproduire une protection pulmonaire artificielle. Nous y reviendrons.

D - LE PROBLEME DE L'ORIFICE AORTIQUE

1 - Depuis que Victor EISENMENGER a décrit en 1897 l'observation d'un homme, cyanosé depuis l'enfance, mais sans symptômes fonctionnels jusqu'à 38 ans, âge de sa mort dans un tableau d'insuffisance cardiaque, et dont l'autopsie révèla une C.I.V. haute et postérieure, grosse comme le pouce, avec dextroposition de l'aorte à cheval de moitié sur le défaut septal, la littérature est encombrée d'innombrables polémiques sur un faux problème de nosologie qu'EISENMENGER lui-même avait déjà résolu.

- A la suite de Maud ABOTT, certains auteurs affirmaient en effet que la dextroposition aortique :

+ jouait un rôle capital dans la physio-pathologie des C.I.V. puisque son existence conditionnait l'apparition d'une cyanose et d'une forme clinique à résistance pulmonaire supérieure à la résistance systémique.,

+ au point d'individualiser ce qu'ils appelaient le "complexe d'EISENMENGER".

- En fait, il est admis actuellement :

+ d'une part que l'aorte est toujours plus ou moins à cheval sur une C.I.V. du moins fonctionnellement,

+ mais que ce fait n'a pas beaucoup d'importance : ce qui règle le sens du shunt, c'est l'importance relative des résistances dans chacune des deux circulations : si la résistance pulmonaire est basse, l'aorte a beau être à cheval, tout le débit de la C.I.V. se fait vers l'artère pulmonaire de moindre résistance, c'est-à-dire dans le sens gauche-droite ; si la résistance est élevée dans la circulation pulmonaire, au point de dépasser la résistance systémique, c'est du ventricule droit vers l'aorte que se drainera le sang, c'est-à-dire dans le sens droite-gauche.

- Si l'on veut donc conserver le terme de "complexe d'EISENMENGER" il faut le réserver à ces dernières formes de C.I.V. , en sachant qu'il ne s'agit en rien d'une entité anatomique particulière.

E - INCIDENCES PRATIQUES

L'ensemble de ces notions physio-pathologiques conduit à une classification des C.I.V. et à des conclusions thérapeutiques.

1 - Classification des C.I.V.

D'après le type de barrage opposé au débit de la C.I.V. on peut distinguer :

- les petites C.I.V. dont le calibre est insuffisant à produire des perturbations hémodynamiques : débit, résistance et pressions pulmonaires restent normaux ;

- Les C.I.V. avec sténose pulmonaire où la réduction du débit pulmonaire est d'autant plus efficace à protéger les poumons que la sténose est plus serrée : à l'extrême, le débit pulmonaire est inférieur au débit systémique et l'on a alors une tétralogie de FALLOT ;

- Les C.I.V. larges dans lesquelles le seul moyen de lutte contre l'accroissement considérable du débit pulmonaire réside dans l'élévation de la pression artérielle pulmonaire par augmentation de la résistance dans la petite circulation :

+ tant que ce processus de défense n'altère pas gravement la structure du lit artériel pulmonaire, l'équilibre hémodynamique est bon, il peut surtout redevenir normal après fermeture chirurgicale de la C.I.V. :

+ mais il peut aussi aboutir après de longues années à une obstruction vasculaire pulmonaire irréversible réalisant alors un "complexe d'EISENMENGER". Il faut savoir qu'une telle évolution est exceptionnelle dans l'enfance mais que, non moins exceptionnellement, un tel complexe peut exister dès le plus jeune âge.

2 - Conclusions thérapeutiques

Elles résident essentiellement dans les questions de savoir :

- quelles sont, parmi les formes larges de C.I.V., celles qu'il faut proposer au banding de l'artère pulmonaire quand une réparation complète n'est pas réalisable et que les moyens naturels de résistance au débit pulmonaire exagéré paraissent insuffisants pour préserver le pronostic vital.

- Et quelles sont, parmi les formes avec hypertension pulmonaire qui ont triomphé des troubles de la première enfance, celles qu'on peut proposer à la réparation complète avec suffisamment de chances de rétablir une situation hémodynamique normale.

Ce sont ces deux questions qui font tout l'intérêt actuel des C.I.V. et auxquelles nous allons tâcher de répondre.

oOo

C H A P I T R E II :

M A T E R I E L - M E T H O D E S

Dans le service de cardiologie infantile de notre Maître, le Docteur J. NOUAILLE, (Hôpital PARROT, ETAMPES), nous avons recueilli 500 observations de nourrissons ou d'enfants porteurs de communication inter-ventriculaire. Ces 500 cas, étudiés entre le 1er mai 1957 et le 31 décembre 1965, constituent le matériel de cette thèse.

I - CRITERES DE SELECTION -

1 - Deux méthodes de sélection des malades s'offraient à nous :

+ ne tenir compte que des cas où la C.I.V. était prouvée par une exploration hémodynamique ou une vérification anatomique ;

+ ou adjoindre à ce groupe, celui, très vaste, où le diagnostic ne repose que sur des données cliniques et para-cliniques de routine (radiologiques et électro-cardiographiques).

2 - Il est évident que la première technique a l'avantage de ne réunir que des diagnostics certains. Mais son inconvénient n'est pas moins évident ni moins considérable : il est en effet de règle, dans la plupart des services de cardiologie français, de ne soumettre au cathétérisme cardiaque que les enfants dont l'état est inquiétant et pour lesquels il importe de prévoir un pronostic ou des possibilités chirurgicales prochaines.

De la sorte, un grand nombre de C.I.V. bien tolérées échapperont aux investigations hémodynamiques. Les exclure d'une étude d'ensemble sur le sujet, c'est méconnaître une part importante du problème.

3 - C'est pourquoi, nous avons adopté la deuxième méthode :

- Certes, elle comporte le risque d'inclure au dossier des erreurs de diagnostic,

- mais nous pensons que ce risque est, finalement minime : la sémiologie clinique de la C.I.V. est, du moins dans la grande majorité de ses formes, si stéréotypée, si monotone qu'il est facile à un clinicien quelque peu averti d'en faire un diagnostic immédiat. Cela est tellement vrai que chez les 218 enfants cathétérisés que comporte notre étude, l'exploration endo cardiaque a presque toujours confirmé un diagnostic établi par la seule clinique.

4 - Notre étude portera donc sur :

- 218 cas où la C.I.V. est, au minimum, prouvée par un cathétérisme droit (le diagnostic étant confirmé 32 fois par des constatations opératoires et 11 fois par l'autopsie) ;

- 18 cas où la C.I.V. a été reconnue à l'autopsie (dans tous les cas le diagnostic avait été établi cliniquement mais il n'y avait pas eu de cathétérisme) ;

- 264 cas (52,8 %) où le diagnostic n'est que clinique,

- le tableau 1 résume ces données.

II - LESIONS CARDIO-VASCULAIRES ASSOCIEES -

- Chaque fois qu'il existait une évidence clinique ou hémodynamique d'une autre lésion cardio-vasculaire congénitale associée à la C.I.V., le dossier n'a pas été retenu.

Ont ainsi été exclus de l'étude un nombre important de cas où la C.I.V. est associée à une autre malfaçon cardiaque :

+ canal artériel persistant,
+ communication inter-auriculaire,
+ anomalie mitrale congénitale,
+ insuffisance aortique,
+ coarctation de l'aorte,
+ transposition corrigée des gros vaisseaux.

- Font exception à cette règle et sont donc inclus à l'étude, les C.I.V. associées à une sténose de la voie pulmonaire, à condition que le shunt intracardiaque se fasse dans le sens gauche-droit de façon prédominante : il s'agit des C.I.V. dites "à poumons protégés" dont nous verrons l'importance physio-pathologique et pronostique. Cette définition exclut bien entendu les tétralogies de Fallot dans lesquelles le sens du courant sanguin à travers la C.I.V. se fait exclusivement de la droite vers la gauche.

- Ont encore été retenus quatre dossiers où la C.I.V. est associée à une insuffisance pulmonaire probablement liée à une absence congénitale des sigmoïdes pulmonaires : ces cas comportent en effet une sténose orificielle pulmonaire reconnue au cathétérisme, et fonctionnent en fait comme des C.I.V. à poumons protégés. Il semble que l'insuffisance pulmonaire n'ait que peu de conséquences hémodynamiques.

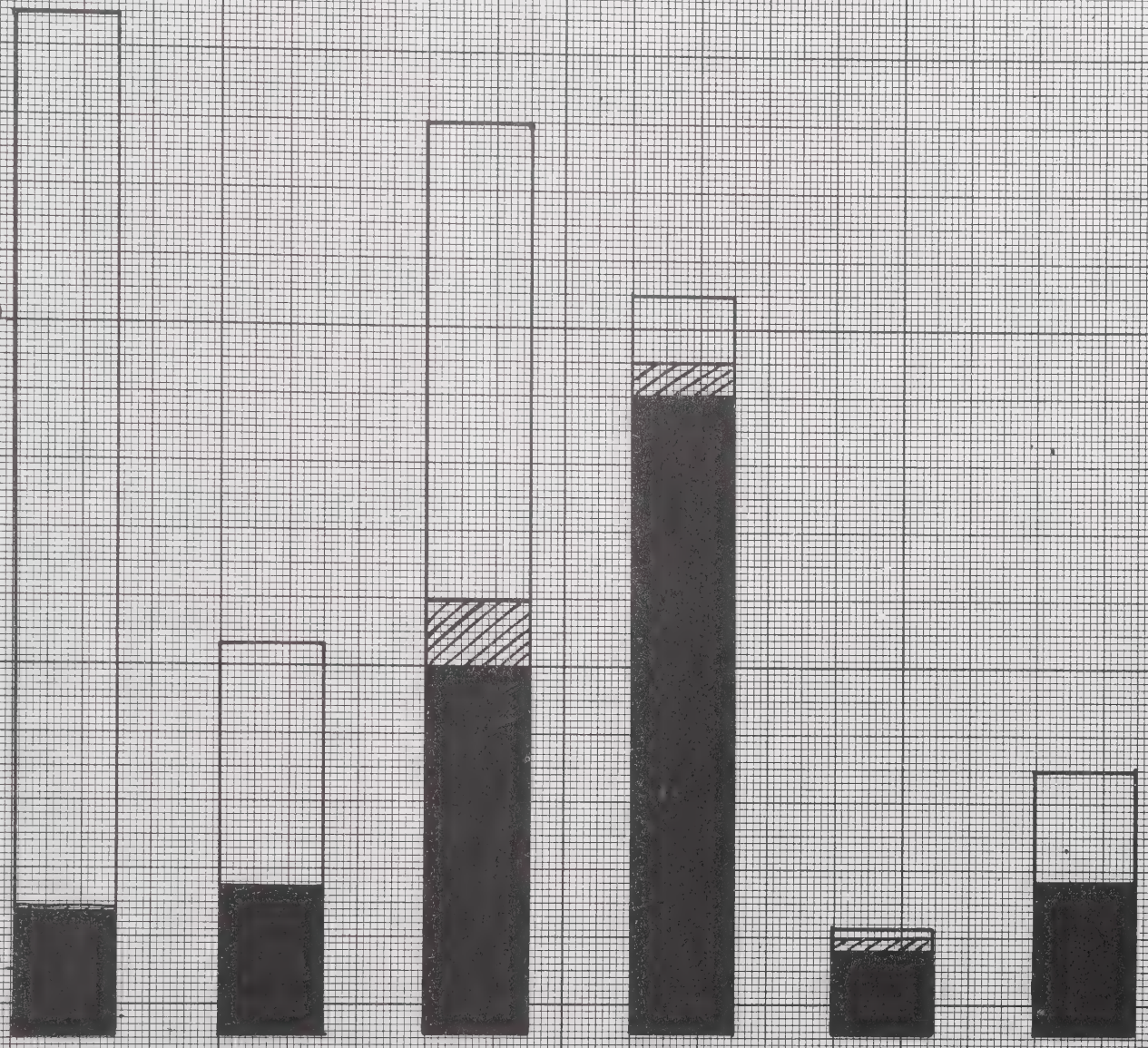


TABLEAU 1 : Mode de diagnostic des 500 C.I.V.

- Au total, nous n'avons étudié que des C.I.V. pures ou des C.I.V. avec sténose pulmonaire mais avec shunt gauche-droite essentiel.

III - SEXE

Sur 500 cas, nous comptons 233 garçons (46,6 %) et 267 filles (53,4 %). Cette égalité dans les deux sexes confirme une notion classique pour la C.I.V. (tableau 2).

IV - AGE

1 - L'âge des malades lors du premier examen dans le Service s'établit comme suit :

TRANCHES	NOMBRE	POURCENTAGE		
0 - 3 mois	126	25,2 %	63 %	
3 - 12 mois	190	38 %		75 %
1 - 2 ans	58	11,6 %		
2 - 5 ans	61	12,2 %		
5 - 10 ans	47	9,4 %		
10 - 15 ans	16	3,2 %		
Après 15 ans	2	0,4 %		
T O T A U X	500	100 %		

Tableau 3

On remarquera la très forte proportion de nourrissons, puisque :

- 1/4 des cas ont moins de 3 mois,
- 2/3 des cas ont moins de 1 an,
- 3/4 des cas ont moins de 2 ans.

L'enfant le plus jeune avait 8 jours et le plus âgé 17 ans $\frac{1}{2}$ lors du premier examen.

2 - Deux autres faits méritent d'être soulignés (tableau 4) :

+ l'âge de découverte de la cardiopathie précède souvent l'âge du premier examen dans le Service : dans 422 cas sur 469 connus, la cardiopathie a été découverte avant 1 an (90 %), et dans 284 cas avant 3 mois (61 %) ;

+ l'âge du premier symptôme attirent l'attention coïncide pratiquement avec l'âge de découverte de la cardiopathie, puisqu'il survient également dans 90 % des cas avant 1 an (71 % avant 3 mois).

V - APPRECIATION DES SIGNES CLINIQUES

Pour chaque malade, nous avons tenté d'apprécier les données suivantes

1 - L'interrogatoire des parents

a été orienté dans le but de dégager des circonstances étiologiques spéciales à la C.I.V. Le questionnaire type a comporté l'étude :

- de l'âge des parents au moment de la conception
- des antécédents familiaux,
- des accidents survenus au cours de la grossesse,
- des modalités de l'accouchement
- des incidents néo-nataux.

Cet interrogatoire a, de plus, permis de dégager les antécédents personnels de l'enfant depuis sa naissance jusqu'au jour du premier examen.

2 - Les signes fonctionnels

En raison de la difficulté d'évaluer objectivement de façon quantitative le degré de la tolérance fonctionnelle, nous nous sommes contentés d'une analyse qualitative en relevant pour chaque enfant les différents troubles fonctionnels dont il souffrait.

3 - La trophicité

A été étudiée d'une façon plus précise en reportant le poids et la taille des enfants sur une abaque appropriée.

- Nous avons utilisé à cet effet :

- pour les enfants de 0 à 30 mois, les tables anthropométriques du Children's Medical Center de BOSTON ;

- pour les enfants de 30 mois à 7 ans, les tables établies par le Centre d'Etude de la Croissance et du Développement de l'Enfant de l'Ecole de Puériculture de PARIS (136) ;

- pour les enfants de plus de 7 ans, les tables du Service de Santé Scolaire et Universitaire (Paris 1955).

- La première de ces abaques permet de situer le poids et la taille d'un enfant par rapport aux différents percentiles de la dispersion normale. Les deux dernières expriment les résultats en déviations-standard de la moyenne.

- Nous avons considéré qu'il y avait :

+ hypotrophie majeure au-dessous du 3e percentile ou de la 3e déviation standard ;

+ hypotrophie modérée entre le 3e et le 25e percentile ou entre -3 et -1 D.S. ;

+ trophicité normale au-dessus du 25e percentile ou de -1 D.S.

4 - Les signes physiques

Ont été systématiquement recherchés :

a - une déformation thoracique

- seules les déformations ne pouvant être expliquées que par la cardiopathie ont été retenues ;

- faute de renseignements, il n'a pas été possible de retrouver une description précise de cette anomalie dans la majorité des cas,

- nous n'avons donc tenu compte que de son importance, en la qualifiant de légère, nette, accentuée ou absente selon les cas.

b - Le frémissement précordial

A été le seul signe de palpation systématiquement recherché dans chaque cas.

c - Les signes d'auscultation

Trois données sthétacoustiques ont été étudiées avec soin par la simple auscultation (les enregistrements phonocardiographiques n'ont pu être pratiqués dans l'immense majorité des cas, en raison des difficultés techniques auxquels ils se heurtent chez les jeunes nourrissons) ;

1) Le souffle systolique a été étudié sous 4 aspects :

° Intensité : de 1 à 6

. S.S.1 et S.S.2 : souffles peu intenses demandant à être recherchés (1), en tous cas localisés (2) ;

. S.S.3 : souffle évident, de moyenne intensité, sans frémissement ;

. S.S.4-5 : souffles intenses, frémissant, irradiant plus ou moins largement ;

. S.S.6 : souffle perçu à distance de la paroi thoracique (le sthétoscope est à 1 ou 2 millimètres du précordium).

° Durée :

occupant toute la systole (holosystolique) ou seulement sa partie initiale (proto ou proto-mésosystolique)

° Siège du maximum :

- Bas : 4°-5° Espaces intercostaux gauches
- Moyen : 3° Espace intercostal gauche
- Haut : 2° Espace intercostal gauche

Parfois, le souffle a 2 maximum ou n'en a pas et est entendu avec la même intensité tout le long du bord sternal gauche.

° Timbre :

3 groupes ont été formés selon que le souffle est :

- rude, râpeux
- aigu, piaulant ou musical
- doux

2) Le deuxième bruit

A été évalué au foyer pulmonaire en fonction de :

- son intensité : normale (N), forte (+), très forte (++) ou diminuée ;
- son caractère dédoublé ou non.

3) Les signes diastoliques

Deux ordres de faits ont été recherchés :

+ les bruits de remplissage ventriculaire accentués, appelés B3, ou les roulements diastoliques de débit, appelés souffles diastoliques roulants (SDR) : ces 2 anomalies perçues dans la région de la pointe ;

+ Les souffles diastoliques aigus et précoces du foyer pulmonaire, faisant suite à un 2e bruit pulmonaire accentué.

VI - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

Les différentes données radiologiques ont été chiffrées à partir des données de la radioscopie et de l'étude des clichés de face du thorax, de la façon suivante :

1 - Le volume du coeur

A été apprécié par la mesure du rapport cardio-thoracique (C.T.R.) Nous avons conclu que le coeur était :

- normal (N) quand le C.T.R. était inférieur ou égal à 0,55 au-dessous de 2 ans, inférieur ou égal à 0,50 après 2 ans ;
- légèrement augmenté(N+) quand le C.T.R. était compris entre 0,56 et 0,60 au-dessous de 2 ans, entre 0,51 et 0,55 après 2 ans ;
- gros (+) quand le C.T.R. était compris entre 0,61 et 0,65 au-dessous de 2 ans, entre 0,56 et 0,60 après 2 ans ;
- très gros (++) quand le C.T.R. était supérieur à 0,65 avant 2 ans, supérieur à 0,60 après 2 ans.

2 - L'arc moyen gauche

A été noté normal (N), saillant (+), très saillant (++) ou creux.

3 - La pointe

A été jugée en position normale (N) ou relevée.

4 - Le pédicule vasculaire

A été apprécié comme normal, large ou étroit. Chaque fois que l'examen radioscopique avec opacification barytée de l'oesophage a permis de constater que l'aorte passait à droite de l'oesophage, le fait a été noté.

5 - L'aspect des hiles

A été jugé :

- normal (N)
- + (grosses artères pulmonaires, battantes mais non expansives)
- ou ++ (très grosses artères pulmonaires, battantes et expansives)

6 - La vascularisation pulmonaire

A été considérée comme :

- normale (N)
- légèrement accentuée (N+)
- nettement surchargée (+)
- très surchargée (++ : "poumons noyés")

VII - LES SIGNES ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

1 - Un enregistrement E.C.G. a été effectué sur chaque malade à l'aide d'un appareil ELEMA monographe à projection d'encre. Les tracés comportent toujours au minimum 12 dérivations : les 3 dérivations standard, les 3 unipolaires des membres, et 6 dérivations précordiales (de V1 à V6) avec très souvent V4R, V3R, et V7.

2 - Les constantes d'enregistrement ont toujours été les mêmes :

+ vitesse de déroulement : 2,5 cm./sec.,
+ amplitude :
  - 1 cm. = 1 millivolt pour les dérivations des membres,
  - 0,5 cm. = 1 millivolt pour les précordiales. Dans ce cas, nous avons multiplié par 2 le résultat d'amplitude du tracé.

3 - Pour chaque tracé nous avons analysé :

a - le rythme
b - la durée de l'espace PR
c - les signes d'hypertrophie auriculaire

et nous avons considéré qu'il existait une hypertrophie auriculaire :

- droite, quand l'onde P est pointue et ample (plus de 2,5 mm.) surtout en D2 ;
- gauche, quand l'onde P est bifide et large (plus de 0,08 sec.) surtout en D1 et D2 ;
- combinée, quand ces 2 types d'anomalies se surajoutent.

d - l'axe de Q.R.S.

En donnant pour chaque cas où il est calculable sa valeur.

e - l'existence d'un bloc de branche droit

en considérant qu'il existait un bloc incomplet dès que le délai d'apparition de la déflection intrinsécoïde dépassait 0,04 seconde en V1 ou en V3R.

f - Les signes d'hypertrophie ventriculaire

- C'est leur appréciation qui a posé le plus de problèmes en raison :

+ des différences d'amplitude enregistrées chez un même nourrisson d'un examen à l'autre, selon qu'il crie ou non, ou que le rythme est plus ou moins rapide ;

+ et surtout de la variabilité parfois considérable des critères de normalité donnée par les différents auteurs.

- En tenant compte :

+ d'une part, des grandes études d'ensemble publiées par NADAS (116), ZIEGLER (170) et récemment par GERARD et coll. (67), et BERLINERBLAU (14) ;

+ et d'autre part des données recueillies au centre de LAROCHE-GUYON (66), à l'aide du même appareil, du même personnel mais sur des nourrissons ou des enfants ayant un coeur normal, nous avons considéré qu'il y avait :

1) Hypertrophie ventriculaire droite (H.V.D.)

Quand un ou plusieurs de ces 4 critères étaient réunis :

° amplitude de R. en V1 :
supérieure à 35 mm. de 0 à 6 mois,
" " 25 mm. de 6 mois à 3 ans,
" " 20 mm. de 3 à 8 ans,
" " 15 mm. après 8 ans ;

° aspect de l'onde T en V1 :
positive avant 8 ans,
négative après 8 ans ;

° profondeur de l'onde S en V5 :
supérieure à 15 mm. quel que soit l'âge ;

° valeur du rapport R/S en V1 :
supérieur à 4 de 0 à 5 ans,
supérieur à 1 après 5 ans.

2) Hypertrophie ventriculaire gauche (H.V.G.)

Quand un ou plusieurs de ces 4 critères étaient réunis :

° valeur de l'indice RV5 + SV1 :
supérieur à 40 mm. de 0 à 7 ans,
supérieur à 45 mm. après 7 ans ;

° amplitude de R en V5 :
supérieure à 35 mm. quel que soit l'âge ;
° profondeur de Q en V5 - V6 :
supérieure à 5 mm. quel que soit l'âge ;
° aspect de l'onde T en V5 - V6 :
négative après 5 mois.

3) Hypertrophie biventriculaire (H.B.V.)

Quand co-existaient des signes d'H.V.D. et d'H.V.G. Généralement dans ces cas, les complexes rapides des précordiales moyennes (V2 à V4) sont largement biphasiques.
Nous n'avons pas tenu compte, en cas d'H.B.V., du côté sur lequel prédominait la surcharge.

- Enfin, nous n'avons apprécié :

+ ni le degré d'hypertrophie ventriculaire, estimant que nos critères sont suffisamment peu sévères pour affirmer qu'une surcharge est évidente lorsqu'ils sont réunis. Nous ne risquons donc de méconnaître que des surcharges modérées ou limites ;

+ ni le caractère systolique ou diastolique de la surcharge.

VIII - UNE NUMERATION GLOBULAIRE

A été analysée chaque fois que possible.

IX - LES SIGNES HEMODYNAMIQUES

1 - Technique

- 218 enfants ont été soumis à un cathétérisme des cavités droites du coeur, à l'aide de l'appareillage électronique d'ALLARD-LAURENS et, depuis 1962, sous amplificateur de brillance.

- Tous les examens ont été effectués sans anesthésie générale, mais après une simple prémédication par phénobarbital et sirop de chloral. Dans presque tous les cas de nourrissons, la voie d'abord fut la veine saphène interne droite dénudée au creux inguinal. Chez l'enfant plus grand, c'est une veine brachiale qui a été utilisée.

2 - Interprétation des résultats

La majorité des sujets cathétérisés ayant été des nourrissons, il importe de connaître les difficultés auxquelles se heurte cet examen chez le tout petit :

a - Trajet

Deux points méritent d'être soulignés :

- la relative fréquence avec laquelle la sonde s'engage de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par un foramen ovale persistant : 47 cas. Cette persistance, d'autant plus fréquente que le nourrisson est plus jeune, ne comporte jamais dans nos cas (par définition) de shunt fonctionnel à l'étage auriculaire ;

- d'autre part, l'impossibilité, non exceptionnelle, de faire passer la sonde du ventricule droit à l'artère pulmonaire (27 fois sur 218) en raison, surtout, de l'apparition de troubles sévères de la conduction qui obligent à interrompre l'examen ;

- quant au défaut septal lui-même, il est exceptionnel de le cathétériser : cette éventualité s'est produite 16 fois, soit dans 7 % des cas.

b - Les pressions

- La mesure et l'enregistrement des pressions intra-cardiaques ne pose pas de problèmes chez le grand enfant. Chez le nourrisson, il est indispensable d'obtenir le calme complet car les cris peuvent déterminer une élévation considérable des pressions pulmonaires. Aussi est-il souvent utile d'attendre que l'enfant dorme ou de le calmer par un biberon pour obtenir des résultats interprétables.

- On enregistre alors les pressions dans l'oreillette droite, la chambre de remplissage et l'infundibulum du ventricule droit, le tronc et les branches de l'artère pulmonaire, la "capillaire" pulmonaire.

- Dans la majorité des cas, les difficultés inhérentes à la ponction d'une artère systémique chez le tout petit, ont privé l'examen de l'enregistrement concomitant de la pression artérielle systémique. C'est pourquoi, il a été tenu compte, pour le calcul du rapport de la pression pulmonaire systolique à la pression systémique systolique, du chiffre de la tension artérielle mesurée au brassard technique du flush. Nous sommes conscients du caractère souvent approximatif de cette méthode, mais c'est souvent la seule possible.

- Enfin, nous avons relevé dans tous les cas de cathétérisme complet, l'existence ou non d'un gradient de pressions entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire en considérant :

+ que de 0 à 9 mm., il n'y avait pas de gradient significatif,

+ que de 10 à 24 mm., il y avait une simple tendance au barrage pulmonaire,

+ et qu'au-delà de 25 mm., il existait un gradient significatif.

c - L'oxymétrie

- Le diagnostic hémodynamique de C.I.V. a reposé sur la mise en évidence d'un enrichissement en oxygène du sang ventriculaire droit par rapport au sang auriculaire droit.

- Tous les prélèvements (limités à 4 ou 5 chez le petit nourrisson) ont été effectués alors que le malade était en respiration spontanée de l'air ambiant. Les dosages oxymétriques furent réalisés à l'aide de l'appareil de VAN SLYKE.

- Les résultats sont exprimés en volumes d'oxygène pour 100 cc. de sang et nous avons apprécié l'importance du shunt en calculant l'enrichissement oxymétrique entre :

- la veine cave supérieure d'une part (car la saturation auriculaire est souvent inférieure à la saturation cave en raison du drainage veineux coronaire que reçoit l'oreillette droite),

- et l'artère pulmonaire d'autre part, où le sang est plus mélangé que dans le ventricule droit. Par ailleurs, les saturations ventriculaires sont souvent plus fortes que les saturations pulmonaires, lorsque le prélèvement est fait au niveau du "jet" débité par la C.I.V.

- Pour les mêmes raisons techniques exposées à propos des pressions, la mesure de la saturation périphérique dans une artère systémique manque dans beaucoup de nos cas. Lorsqu'elle a été mesurée, la saturation périphérique a été considérée comme normale au-dessus de 92 %.

d - Calcul des débits et des résistances

- L'impossibilité technique de mesurer chez le nourrisson d'une façon valable la consommation d'oxygène, ne nous a pas permis de calculer les débits pulmonaire et systémique, et à fortiori les résistances.

- Nous avons donc dû nous résoudre à apprécier l'importance du shunt gauche-droite en nous référant au degré d'enrichissement oxymétrique :

+ la C.I.V. est affirmée quand cet enrichissement est supérieur à 0,8 volumes %,

+ le débit est considéré comme faible entre cette valeur et 1,5 volume %,

+ le débit est jugé important au-delà de 1,5 volumes %.

- Bien qu'un peu empiriques, ces critères paraissent, à l'usage, donner un reflet très proche de l'importance du débit sanguin à travers la C.I.V.

X - CLASSIFICATION

- La grande variété des formes cliniques de C.I.V. quant à la tolérance fonctionnelle, les modalités évolutives et les indications thérapeutiques, les relations évidentes qui existent entre ces données cliniques et les données hémodynamiques, nous ont conduit à adopter une classification physiopathologique de nos C.I.V. en quatre groupes.

- Cette classification, inspirée de celle proposée par l'école de NADAS (61), est généralement adoptée en France à la suite, entre autres, de SOULIE et de ses élèves (10, 35, 38).

- Elle repose essentiellement sur la valeur de la pression artérielle pulmonaire, et, accessoirement, sur l'importance du débit pulmonaire : ces deux notions sont d'ailleurs presque toujours liées directement entre elles.

1 - Définition des groupes

a - Groupe I

- Ce sont les C.I.V. à pressions pulmonaires normales (c'est-à-dire inférieures ou égales à 30 mm. Hg.).

- Le débit de la C.I.V. est généralement faible (inférieur ou égal à 1,5 vol. %) et il nous a paru cliniquement intéressant de subdiviser ce groupe en 2 sous-groupes :

Ia : shunt G-D inférieur ou égal à 1,5 vol. %

Ib : shunt G-D supérieur à 1,5 vol. %.

b - Groupe II

- Ce sont les C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire (la pression artérielle systolique pulmonaire est supérieure à 30 mm. Hg.) et shunt G-D exclusif ou largement prédominant. Ce groupe est lui aussi subdivisé en deux :

II a : hypertension pulmonaire modérée (la pression artérielle pulmonaire systolique est comprise entre 31 et 60 mm. Hg. ; le rapport des pressions systoliques pulmonaire systémique est inférieur à 0,66).

IIb : hypertension pulmonaire majeure (la pression artérielle pulmonaire systolique est supérieure à 60 mmHg : le rapport des pressions systoliques pulmores/systémiques est supérieur à 0,66).

- Le débit de ces C.I.V. est en règle, élevé .

c - Groupe III

- Ce sont les C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire majeure (la pression pulmonaire est presque toujours égale à la pression systémique) et shunt G-D faible ou shunt bi-directionnel.

d - Groupe IV

- Ce sont les C.I.V. avec sténose pulmonaire, dites "à poumons protégés" (10-35-41) définies par l'existence d'un gradient de pressions systoliques supérieur à 25 mm. Hg. entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

- Ce chiffre de 25 mm. est évidemment arbitraire : c'est celui qui est le plus souvent adopté (61).

2 - Répartition de nos 500 cas

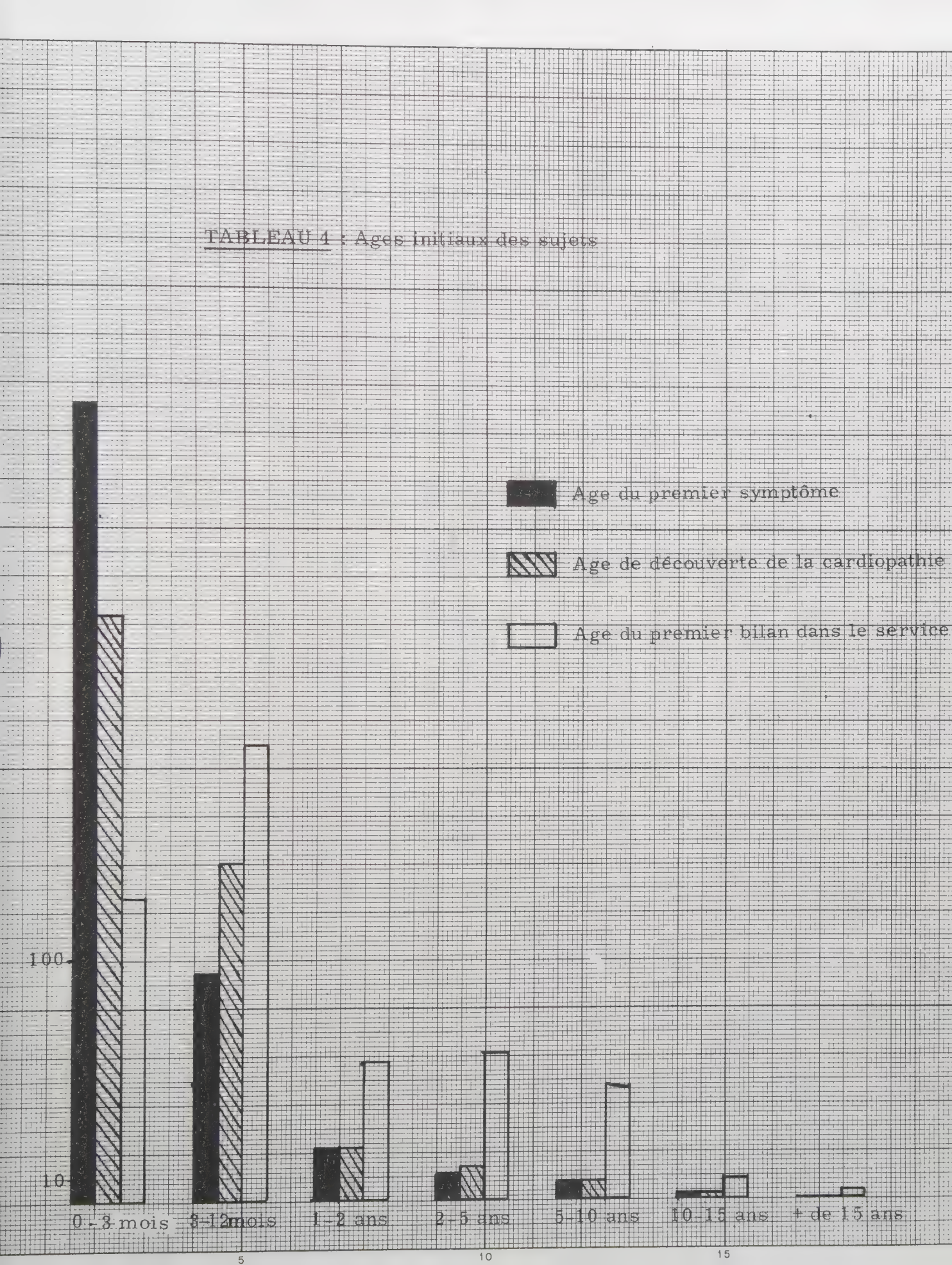
° Pour les 218 cas cathétérisés, il n'y a eu aucune difficulté de classement.

° Les 282 observations purement cliniques ont posé des problèmes parfois délicats, puisqu'il fallait appliquer une classification hémodynamique à des cas non explorés de ce point de vue : nous nous sommes donc appuyés sur des données de tolérance, d'examen physique, radiologique et électro-cardiographique, forts de l'expérience que nous procurait la série des malades cathétérisés.

C'est évidemment là un des points faibles de la méthode consistant à étudier un groupe homogène de C.I.V. : mais il est très probable que les erreurs de classification ne doivent porter que sur des groupes très voisins entre eux (des sous-groupes essentiellement).

- Cela étant, nos 500 C.I.V. se répartissent ainsi :

TABLEAU 4 : Ages initiaux des sujets



GROUPE	NOMBRE DE CAS	CATHETERISES	%
I a / b	148 / 57 : 205	16 / 21	29,6 % / 11,4 % : 41 %
II a / b	135 / 108 : 241	53 / 94	26,6 % / 21,6 % : 48,2 %
III	15	12	3 %
IV	39	22	7,8 %
T O T A L	500	218	100 %

- Tableau 5 -

oOo

C H A P I T R E III

E T U D E A N A L Y T I Q U E

Nous exposerons, dans ce chapitre, les résultats fournis par l'analyse de nos dossiers ; ces résultats ont été groupés dans cinq parties :

- la première partie est consacrée à un certain nombre de données générales, sans distinction de groupes : ce sont les résultats de l'enquête anamnestique et la liste des malformations extra-cardiaques associées. Il nous est apparu, en effet, qu'il n'existait aucune corrélation entre ces facteurs et la gravité de la C.I.V. , c'est-à-dire le groupe physio-pathologique auquel elle appartient. Nous pensons ainsi éviter des redites inutiles ;

- dans la deuxième partie, nous ferons l'analyse successive des signes cliniques et para-cliniques des différents groupes dont il sera ainsi possible de dresser le tableau clinique ;

- la troisième partie est consacrée à l'histoire naturelle des malades suivis ;

- la quatrième partie fait état des résultats opératoires ;

- la cinquième et dernière partie est l'exposé des documents anatomiques.

oOo

1ère P A R T I E

- G E N E R A L I T E S -

I - RECHERCHE D'EVENTUELS FACTEURS ETIOLOGIQUES

Les résultats de l'enquête anamnestique ont été les suivants :

A - AGE DES PARENTS

Il s'agit de l'âge des parents au moment de la conception.

1 - Le père

L'âge du père est connu dans 337 cas :

- inférieur ou égal à 30 ans : 200 cas (60 %)
- entre 31 et 35 ans : 64 cas (19 %)
- entre 36 et 40 ans : 38 cas (11 %)
- supérieur à 40 ans : 35 cas (10 %)

2 - La mère

L'âge de la mère est connu dans 348 cas :

- inférieur ou égal à 30 ans : 256 cas (74 %)
- entre 31 et 35 ans : 53 cas (15 %)
- entre 36 et 40 ans : 30 cas (9 %)
- supérieur à 40 ans : 9 cas (2 %)

B - ANTECEDENTS FAMILIAUX

Pour 421 dossiers utilisables, nous avons retenu les antécédents familiaux suivants, résumés dans le tableau 6 :

Aucun antécédent familial	312	74 %
Cardiopathies congénitales dans la fratrie ou les ascendants de la première génération	34	8,1 %
Malformations congénitales extra-cardiaques dans la fratrie ou les ascendants de la 1ère génération.	20	4,8 %
Consanguinité chez les ascendants directs (jusqu'à la 2ème génération)	7	1,7 %
Gemellité dans la fratrie ou chez les parents	22	5,2 %
Fausses-couches maternelles	26	6,2 %
T O T A U X	421	100 %

Tableau 6

1 - Les cardiopathies familiales

Les cardiopathies suivantes ont été retrouvées :

a - Chez un frère ou une soeur :

° Shunts gauche-droite (6) :
- C.I.V. : 4
- Fistule arto-pulmonaire : 1
- Retour veineux pulmonaire anormal total : 1

° cardiopathies cyanogènes (7)
- Tétralogie de Fallot : 3
- Pseudo-tronc : 1
- Tronc artériel commun : 1
- Hypoplasie tricuspidienne : 1
- Sténose pulmonaire isolée : 1

° diagnostics non connus : 7

b - Chez un cousin germain :
- C.I.V. : 2
- C.I.A. + Retour pulmonaire anormal : 1
- Canal artériel : 1
- Coarctation : 1
- Diagnostic non connus : 3

c - Chez un ascendant direct :

+ Mère : C.I.A. + hypertension pulmonaire : 1
Diagnostic non connu : 1

+ Oncle ou tante :
Diagnostics non connus : 7

2 - Les malformations extra-cardiaques familiales

Nous avons relevé les 20 cas suivants :

a - Dans la fratrie

1 mongolien

5 encéphalopathes

1 bec de lièvre

2 malformations réno-urétérales

1 anomalie oculaire X

1 néphrose lipoïdique

2 diagnostics inconnus

b - Chez les parents

4 encéphalopathies

1 fente palatine

1 luxation congénitale de la hanche

1 goitre congénital

3 - Les cas de consanguinité

7 de nos enfants sont des produits de parents consanguins (1,7 %)

1 fois la mère est mariée à son oncle,

2 fois les parents sont cousins germains,

1 fois les parents sont cousins issus de germains,

3 fois les grands-parents maternels sont cousins-germains.

4 - Gémellité

Nous avons retrouvé 22 cas de gémellité (5,2 %) répartis comme suit :

- 5 enfants étaient les produits d'une grossesse gémellaire (1 homosygotie) : dans tous les cas, le jumeau est normal ;
- 15 enfants font partie d'une fratrie comportant des jumeaux ;
- 2 enfants ont pour mère une jumelle.

5 - Fausses-couches maternelles

- Nous avons retrouvé un tel antécédent chez 26 mères (6,2 %) avant ou, plus rarement, après la naissance du propositus.

- Bien que le caractère spontané de l'avortement ait toujours été affirmé par la mère, il est difficile d'en accepter la certitude.

- LES ACCIDENTS GRAVIDIQUES

429 dossiers comportent une histoire de la grossesse susceptible d'être exploitée. On a remarqué les faits suivants résumés dans le tableau 7 :

Grossesse normale	322	75,5 %
Métrorragies	22	5 %
Infections ou contages avant 3 mois	21	4,8 %
Prise de médicaments avant 3 mois	54	12,5 %
Autres incidents	10	2,2 %
TOTAUX	429	100 %

- Tableau 7 -

- Les infections dans le premier trimestre de la grossesse ont été :

14 épisodes fébriles intitulés "grippe",

1 exanthème fébrile indéterminé,

5 contages directs avec une rubéole sans rubéole chez la mère,

1 rubéole vraie qui a été retenue, bien que survenue au 6e mois de la grossesse, car l'enfant est porteur d'une cataracte.

- Les médicaments absorbés dans le premier trimestre de la grossesse ont été très divers.

Schématiquement, on trouve :

21 fois, des hormones sexuelles femelles,

15 fois, des sédatifs ou des anti-émétiques,

8 fois, des antibiotiques,

10 fois, des médicaments divers.

- Parmi les autres incidents, on trouve :

5 radiographies pelviennes avant 3 mois,

1 appendicectomie,

1 électro-coagulation du col pour polype,

1 électrochoc,

1 hématémèse grave au 9e mois,

1 hématome rétro-placentaire.

D - LES ANTECEDENTS OBSTETRICAUX

1 - Le terme

Est précisé dans 444 cas, il est :

- normal : 401 fois (90,3 %)
- inférieur à 8 mois : 24 fois (5,4 %)
- supérieur à 9 mois : 19 fois (4,3 %)

2 - La voie de naissance

Est précisée dans 448 cas, elle est :

- naturelle : 428 fois (95,5 %)
- césarienne : 20 fois (4,5 %)

3 - Le poids de naissance

Est connu 401 fois. Il est :

- supérieur à 3.000 g. : 211 fois (52,8 %)
- entre 2.500 et 3.000 g. : 109 fois (27 %)
- entre 2.000 et 2.500 g. : 54 fois (13,5 %)
- inférieur à 2.000 g. : 27 fois (6,7 %)

4 - Les incidents néo-nataux

Des données sur les premiers moments de la vie sont connues dans 424 cas. Leur analyse permet de savoir que :

- l'accouchement a été eutocique (présentation céphalique, cri immédiat, pas de cyanose néo-natale, pas de réanimation) dans 358 cas (85 %) ;
- l'accouchement a été dystocique dans 21 cas (5 %) par présentation vicieuse ;
- le nouveau-né a été l'objet d'une souffrance plus ou moins sévère (du simple cri retardé à l'état de mort apparente) dans 45 cas (10 %).

II - MALFORMATIONS EXTRA-CARDIAQUES ASSOCIEES

1 - Fréquence

- Parmi nos 500 C.I.V., nous avons relevé le chiffre impressionnant de 127 cas où une anomalie extra-cardiaque d'origine congénitale est associée à la cardiopathie.

- Cela signifie que, dans notre série, 1 malade sur 4 est un polymalformé.

- Certaines de ces anomalies sont évidentes et ne prêtent pas à discussion. Nous y avons inclu certains cas de retards psycho-moteurs importants pour lesquels on pourrait se demander s'ils sont vraiment juxtaposés à la C.I.V. ou s'ils n'en sont pas la conséquence. Il est évidemment difficile de prendre position de façon définitive mais nous n'avons retenu que les cas où le déficit mental s'accompagnait d'un certain degré de dysmorphie (faciale en particulier) et ne marquait aucune évolutivité avec l'âge, au point qu'il n'a pas paru déraisonnable de les considérer comme congénitaux.

2 - Corrélation avec la gravité de la C.I.V.

La fréquence des malformations associées à l'intérieur de chaque groupe de C.I.V. conduit au tableau 8.

- Il n'apparaît donc aucune corrélation entre la gravité de la C.I.V. et la fréquence des polymalformations : le pourcentage de polymalformés à l'intérieur de chaque groupe est voisin du pourcentage global.

- Seul le groupe III, celui des C.I.V. les plus graves, s'écarte nettement des autres, puisque plus d'un enfant sur 2 est un polymalformé. En fait, ce groupe est numériquement trop pauvre (15 cas) pour que l'on puisse reconnaître à ce fait une valeur statistique.

3 - Nature des malformations associées

La liste des anomalies relevées est reportée ci-dessous. Un grand nombre d'enfants ayant plusieurs anomalies, le total général est nettement supérieur à 127.

a - Anomalies neuro-psychiques et sensorielles :

- Mongolisme : 10
- Grandes encéphalopathies : 13
- Retards psycho-moteurs : 29
- Comitialité : 3
- Surdi-mutité : 2

b - Anomalies digestives et biliaires

- Atrésie de l'oesophage : 2
- Diverticule gastrique : 1
- Plicature gastrique : 1

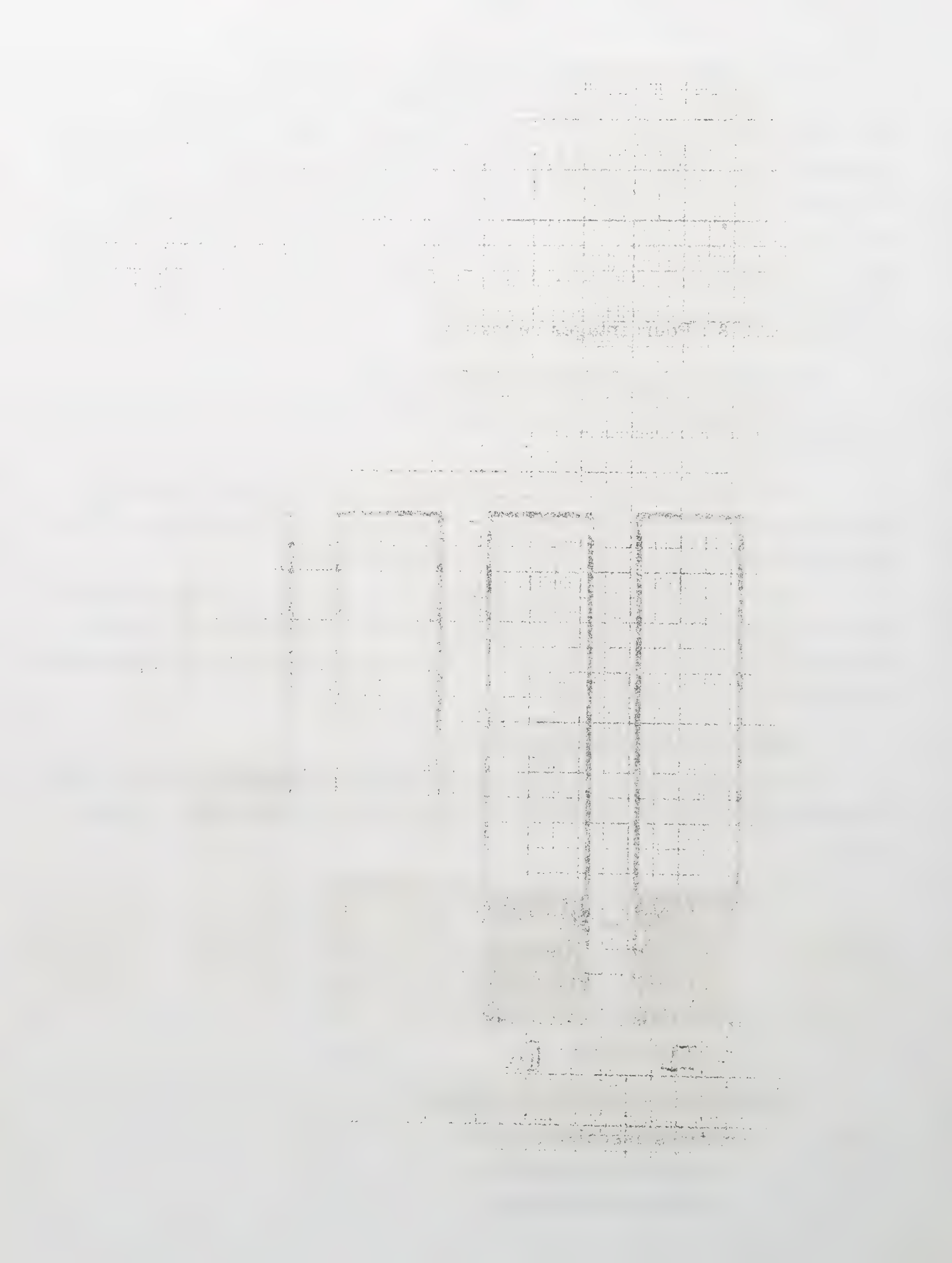
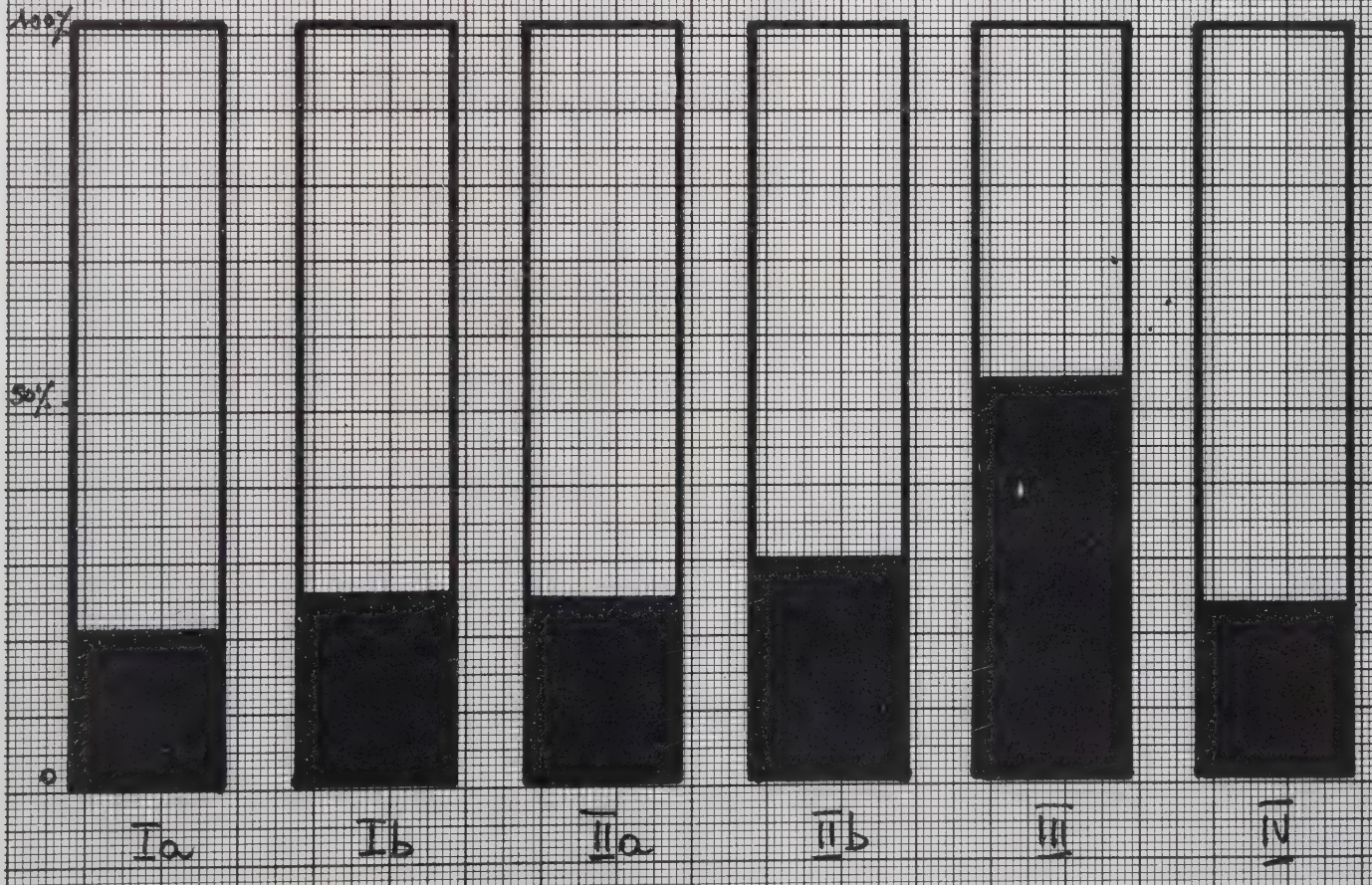


TABLEAU 8 : Pourcentages de malformations extra-cardiaques associées.



Malformations associées.

- Sténose du pylore : 2
- Mégarectum : 1
- Imperforation anale : 4
- Kyste de cholodoque : 1
- Absence de voies biliaires extra-hépatiques : 2

c - Anomalies génito-urinaires

- Agénésie rénale : 1
- Rein en fer à cheval : 2
- Hypospadias : 6
- Kyste du cordon : 1
- Hernie inguinale : 8
- Ectopie testiculaire : 1
- Pseudo-hermaphrodisme masculin: 1

d - Anomalies morphologiques

- Dysmorphie faciale :17
- Oreillettes malformées : 8
- Atrésie auriculaire : 3
- Microphtalmie : 1
- Exophtalmie : 1
- Cataracte : 2
- Mégalocornée : 1
- Colobome : 1
- Bec de lièvre ou division palatine : 5
- Malformations des doigts : 3
- Polydactylie : 3
- Pied creux ou talus : 4

e - Anomalies squelettiques

- Scoliose : 5
- Hemivertèbre dorsale : 5
- Autres malformations vertébro-costales : 2
- Torticolis : 3
- Hypoplasie tibiale : 1

f - Anomalies cutanées

- Angiomes : 8
- Acrocyanose : 2

g - Anomalies diverses

- Syndrome de Minkowski Chauffard : 1
- Amégacaryocytose : 1
- Thrombopénie : 1
- Kyste entérogénique médiastinal : 1
- Nanisme constitutionnel : 1
- "Bosse du foie" par hypoplasie diaphragmatique : 4

oOo

2e PARTIE

- TABLEAUX CLINIQUES -

Les renseignements fournis par l'interrogatoire, l'examen clinique et les principaux examens paracliniques pratiqués au moment où l'enfant est vu dans le Service pour la première fois, nous permettent de décrire comme il va suivre les principales formes cliniques de nos C.I.V.

I - GROUPE Ia : 148 cas

Nous avons défini ces formes comme les C.I.V. à pressions artérielles pulmonaires normales et à petit shunt. Elles correspondent habituellement à des défauts septaux de petit calibre.

A - AGE AU PREMIER EXAMEN

La comparaison des âges auxquels :

+ apparaît pour la première fois un signe qui inquiète les parents,
+ la cardiopathie est découverte,
+ l'enfant nous est adressé pour bilan, permet de construire le tableau 9 et de remarquer :

1 - Que la cardiopathie est généralement découverte dans la première année de la vie (85 % des cas) mais pas obligatoirement dans le premier trimestre puisque le diagnostic n'est porté avant 3 mois que dans 45 % des cas. Il est même notable que dans 10 % des cas, il faille attendre plus de 2 ans avant que l'attention soit attirée sur le coeur ;

2 - que d'autre part, l'âge du 1er bilan dans le Service soit :

- inférieur à 3 mois dans 20 % des cas
- inférieur à 1 an dans 50 % des cas

et qu'encore 1 enfant sur 5 ne nous soit conduit en consultation après l'âge de 5 ans.

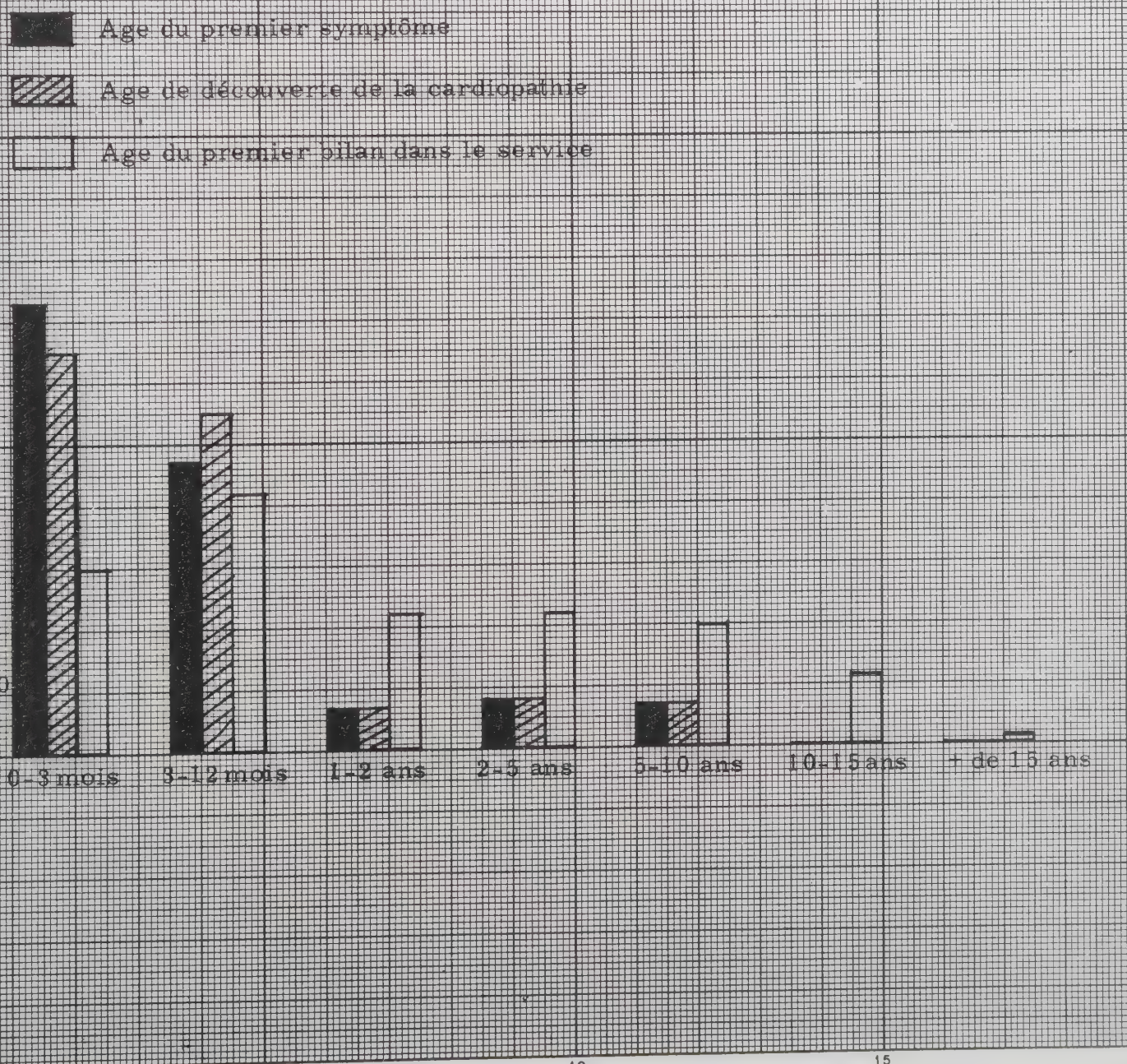
Ces écarts entre la découverte de la cardiopathie et l'âge du premier bilan constituent un premier aspect de la bonne tolérance fonctionnelle de ce type de cardiopathies.

B - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- Pour 142 cas où les antécédents personnels sont connus :

+ la cardiopathie est découverte fortuitement, lors d'une auscultation systématique dans 103 cas, soit dans 73 % des cas ;

TABLEAU 9 : Ages initiaux dans le groupe Ia



+ la cardiopathie s'exprime par une manifestation fonctionnelle ou générale qui suscite un examen médical dans 39 cas soit 27 %.

- Les signes révélateurs, parfois associés, ont été relevés en ne tenant compte que du symptôme le plus grave. Ils se répartissent ainsi :

- insuffisance cardiaque : 1
- infection respiratoire : 11
- dyspnée d'effort : 13
- cyanose d'effort : 4
- difficultés alimentaires : 4
- hypotrophie inexpliquée : 4
- malaises : 2

- Il importe enfin de signaler qu'entre le moment où la C.I.V. est découverte et notre premier bilan, sont apparus :

- 2 fois une endocardite d'OSLER (l'une à 19 mois, l'autre à 13 ans $\frac{1}{2}$)
- 1 fois, un rhumatisme articulaire aigu défini (à 3 ans).

C - LES SIGNES FONCTIONNELS

Lorsque les enfants sont examinés pour la première fois, on note que :

- 124 d'entre eux (84 %) n'ont aucun signe fonctionnel et se présentent comme des nourrissons ou des enfants menant une vie absolument normale ;
- les 24 autres (16 %) ont l'un ou / et l'autre des symptômes suivants :

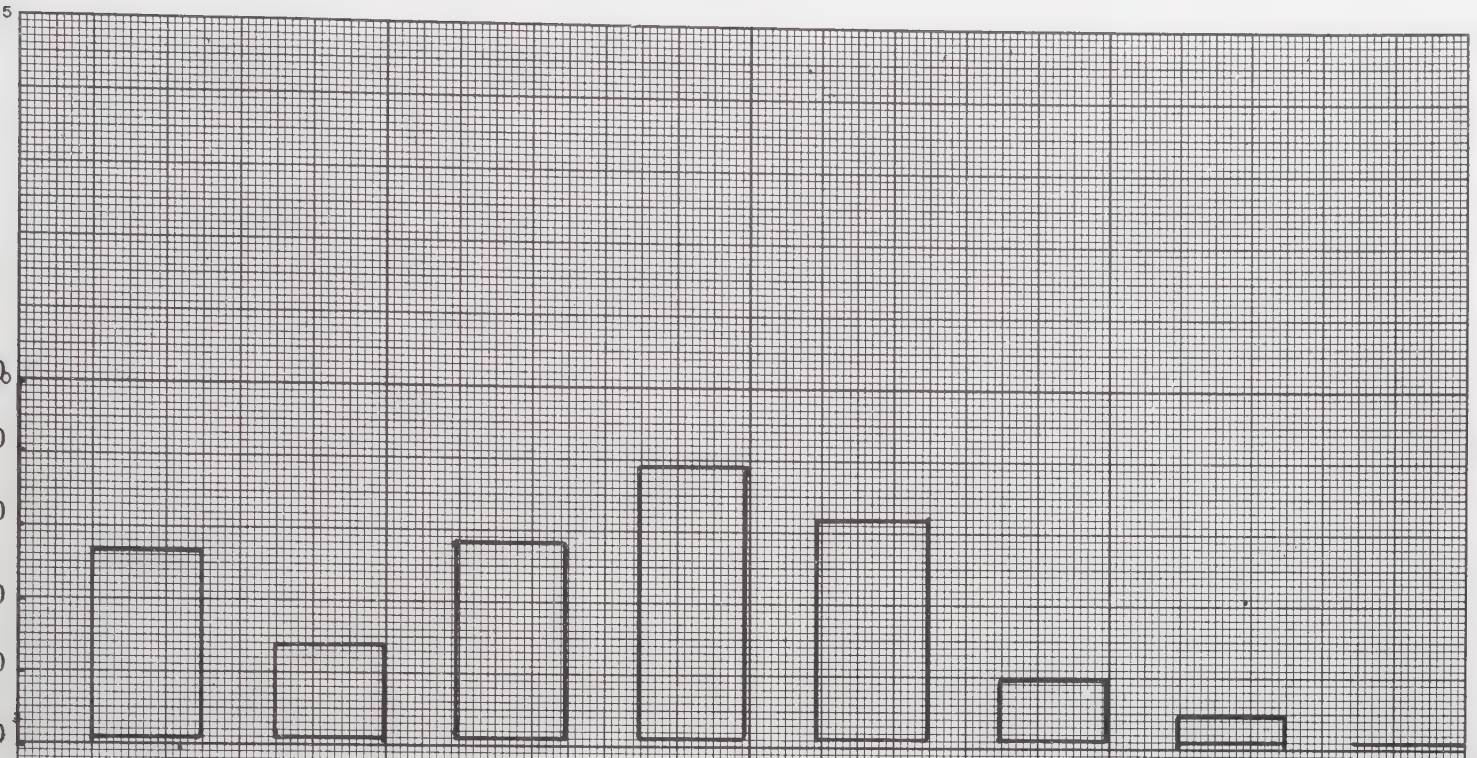
+ dyspnée d'effort : 9
+ toux : 2
+ accès de pâleur : 3
+ cyanose discrète : 1
+ difficultés alimentaires : 10
+ infection respiratoire : 4

D - LA TROPHICITE

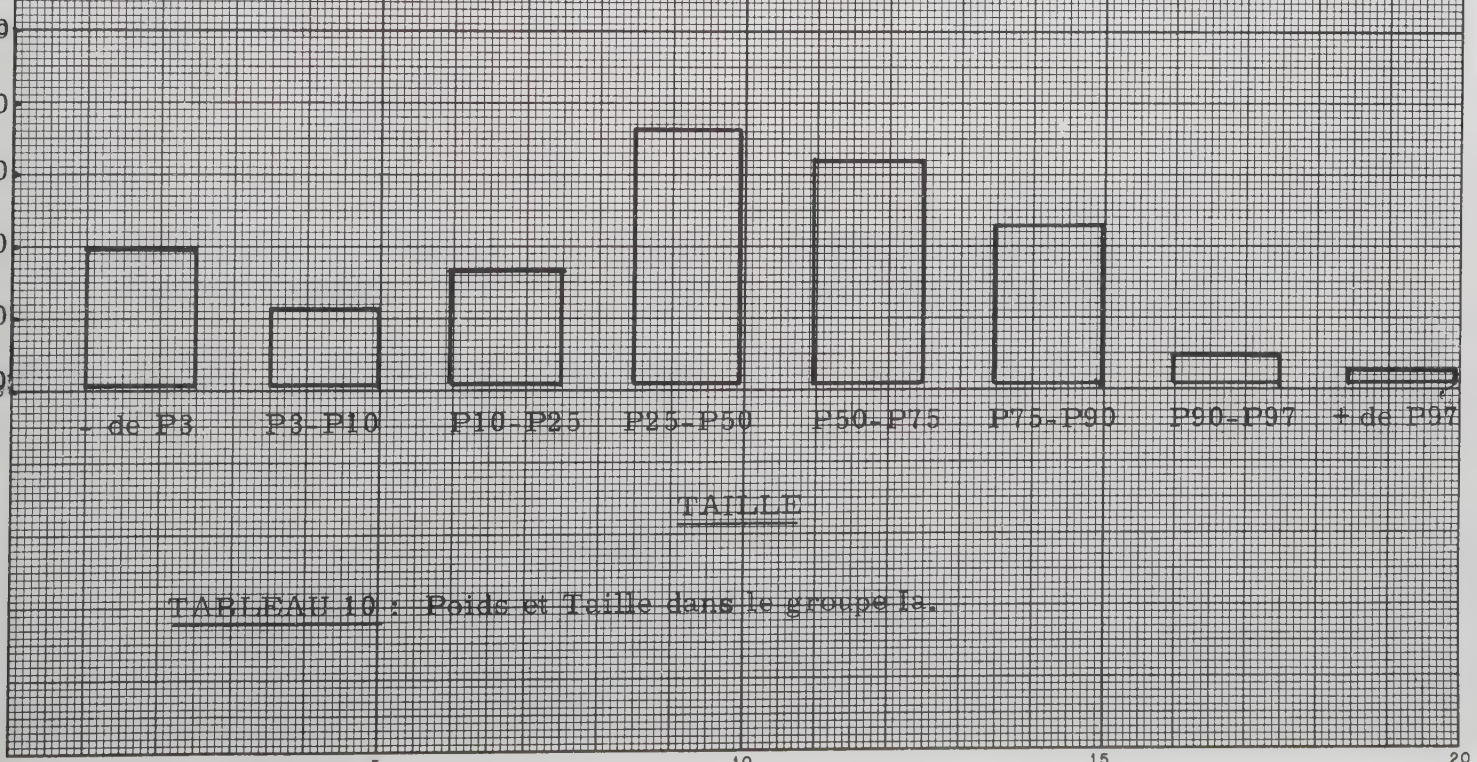
1 - Le poids

Le tableau 10 fait apparaître que sur 146 cas où le poids est connu :

+ 120 fois (83 %), il s'inscrit au-dessus du 3e percentile (ou de la 3e déviation standard sous la moyenne). Sur ces 120 cas, 80 (55 % du total) sont



POIDS



TAILLE

TABLEAU 10 : Poids et Taille dans le groupe Ia.

des poids normaux (au-dessus du 25e percentile ou de la 1ère déviation standard sous la moyenne) ;

+ 26 fois (17 %), le poids est nettement pathologique (inférieur au 3e percentile). Il faut noter à ce propos, que dans 19 de ces 26 cas, l'hypotrophie pondérale peut-être largement expliquée par une cause extra-cardiaque (encéphalopathie, autre malformation associée, grande prématurité, etc...)

2 - La taille

La taille initiale est connue dans 140 cas (Tableau 10) :

+ 121 fois (87 %), elle s'inscrit au-dessus du 3e percentile. Ce groupe comprend 94 cas (67 % du total) au-dessus du 25e percentile (tailles normales) ;

+ 19 fois (13 %), la taille est nettement pathologique (inférieure au 3e percentile), mais 12 de ces cas, l'hypotrophie staturale peut-être considérée comme extra-cardiaque.

E - LES SIGNES PHYSIQUES

1 - La déformation thoracique

- n'a pas été remarquée dans 135 cas (91 %)
- a été notée dans 13 cas (9 %) et alors 11 fois chez des enfants de plus de 1 an :

+ accentuée : 1
+ nette : 2
+ légère : 10

- Dans l'ensemble, la déformation thoracique est rare dans ce groupe, exceptionnelle avant 1 an et presque toujours mineure quand elle existe.

2 - Le frémissement précordial

- existe dans 79 cas (53 %)
- manque dans 69 cas (47 %)

3 - Les signes d'auscultation

a - Le souffle systolique

Existe, bien sûr, dans tous les cas.

C'est un souffle dont :

1 - L'intensité

Est généralement forte (tableau 11) :

INTENSITE	S.S. 1 - 2	S.S. 3	S.S. 4-5	S.S. 6	T O T A U X
NOMBRE	3	53	91	1	148
%	2 %	36 %	61,3 %	0,7 %	100 %

- Tableau 11 -

2 - Le temps

Est holosystolique dans tous les cas sauf 2 où il est noté plus bref,

3 - Le siège du maximum

Est au bord sternal gauche, bas situé dans la majorité des cas :

SIEGE	BAS	MOYEN	HAUT	2 MAX.	T O T A U X
NOMBRE	125	20	1	2	148
%	84 %	13,9 %	0,7 %	1,4	100 %

- Tableau 12 -

4 - Le timbre

Est généralement rude dans les 81 cas où cette précision est notée :

TIMBRE	RUDE	AIGU	DOUX	T O T A U X
NOMBRE	58	10	13	81
%	72 %	12 %	16 %	100 %

- Tableau 13 -

b - Le deuxième bruit

1 - Intensité

Le 2e bruit a une intensité généralement normale :

INTENSITE	N	+	++	DIMINUE	T O T A U X
NOMBRE	137	4	0	7	148
%	93 %	2,5 %	0	4,5 %	100 %

- Tableau 14 -

2 - Dédoublement

Le 2e bruit a été perçu dédoublé à l'oreille dans 17 cas (11,5 %). Dans 14 de ces cas, l'enfant était âgé de plus de 2 ans.

c - Les bruits diastoliques

1 - B3 ou SDR apexien

Un 3e bruit pathologique ou un souffle diastolique roulant de pointe est rarement perçu chez ces enfants :

	0	B3	SDR	T O T A U X
NOMBRE	132	5	11	148
%	89 %	3,4 %	7,6 %	100 %

- Tableau 15 -

2 - Souffle diastolique

Dans un seul cas, une jeune fille de 17 ans $\frac{1}{2}$ atteinte d'endocardite d'OSLER, existait au foyer pulmonaire et au foyer aortique un souffle diastolique intense. L'évolution ayant été fatale, l'autopsie devait montrer l'existence d'une destruction complète des sigmoïdes aortiques.

F - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

1 - Le volume du coeur

A pu être interprêté dans tous les cas sauf un (thorax rachitique). Il est normal ou subnormal dans 95 % des cas :

VOLUME	N	N +	+	++	T O T A U X
NOMBRE	88	51	8	0	147
%	60 %	35 %	5 %	0	100 %

- Tableau 16 -

2 - L'arc moyen gauche

Etudié dans 137 cas, l'A.M.G. a été trouvé généralement normal :

A.M.G.	N	+	++	CREUX	T O T A U X
NOMBRE	114	18	1	4	137
%	84 %	13 %	0,7 %	2,3 %	100 %

- Tableau 17 -

3 - La pointe

Etudiée dans tous les cas sauf 1, a été trouvée normale, dans 133 cas (91 %) et relevée 14 fois (9 %).

4 - Le pédicule

A été considéré comme le plus souvent normal. Les 32 fois, où il a été interprêté comme large, il s'agissait de nourrissons de moins de 2 ans chez lesquels la persistance de l'opacité thymique élargit volontiers le pédicule vasculaire :

PEDICULE	N	LARGE	ETROIT	T O T A U X
NOMBRE	108	32	8	148
%	73 %	21,6 %	5,4 %	100 %

- Tableau 18 -

5 - Les hiles pulmonaires

Sont presque toujours normaux :

HILES	N	+	++	T O T A U X
NOMBRE	134	12	2	148
%	90 %	8,6 %	1,4 %	100 %

- Tableau 19 -

6 - La vascularisation pulmonaire

Est normale ou subnormale dans la grande majorité des cas interprêtables :

POUMONS	N	N +	+	++	TOTAUX
NOMBRE	101	36	10	0	147
%	69 %	24,2 %	6,8 %	0	100 %

- Tableau 20 -

G - LES SIGNES ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

1 - Le rythme

A été noté sinusal dans tous les cas. Deux E.C.G. étaient surchargés d'extra-systoles ventriculaires.

2 - L'espace P.R.

Est normal dans tous les cas.

3 - L'onde P

N'est pathologique que dans 4 cas :

+ de type droit : 2 fois
+ de type gauche : 1 fois
+ de type combiné : 1 fois

4 - L'axe de Q.R.S.

- Dans l'ensemble, l'axe de Q.R.S. est compris entre + 170° et - 30° (sens anti-horaire). Il n'est pas calculable dans 4 cas (tableau 21). L'axe est compris entre 0° et + 90° dans 119 cas sur 148 (80 %)

- Si l'on rapporte la valeur de l'axe de Q.R.S. à l'âge de l'enfant, on remarque que :

+ les 4 axes supérieurs à + 120° sont le fait de nourrissons de moins de 2 ans ;

+ après 2 ans, on ne trouve que 3 axes compris entre + 90° et 120°,

+ les axes gauches (jamais inférieurs à - 30°) sont rares et se voient plus volontiers chez le grand enfant.

AXE Q.R.S.	170°-130°	120°-100°	90°-0°	10° - 30°	INCALCULABLES	TOTAUX
AVANT 2 ANS	4	10	73	3	3	93
%	4,3 %	10,3 %	78,5 %	3,5 %	3,5 %	100 %
NOMBRE APRES 2 ANS	0	3	46	5	1	55
%	0	5,3 %	84 %	9 %	1,7 %	100 %
NOMBRE TOTAL	4	13	119	8	4	148
%	2,8 %	8,8 %	80 %	5,6 %	2,8 %	100 %

- Tableau 21 -

- Au total, on peut considérer que l'axe de Q.R.S. est normal dans tous les cas sauf 8 où il est légèrement gauche.

5 - Le bloc incomplet droit

Un bloc incomplet droit plus ou moins large a été remarqué dans la moitié des cas, sans corrélation évidente avec l'âge de l'enfant :

B.I.D.	PRESENT	ABSENT	T O T A U X
NOMBRE	73	75	148
%	50 %	50 %	100 %

- Tableau 22 -

6 - Les signes de surcharge ventriculaire

Dans les précordiales, l'E.C.G. a été trouvé normal dans 2/3 des cas. Pour le tiers restant, où existe une surcharge ventriculaire il s'agit le plus souvent d'une surcharge gauche :

E.C.G.	N.	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	T O T A U X
NOMBRE	96	12	32	8	148
%	64,4 %	8,6 %	21,6 %	5,4 %	100 %

- Tableau 23 -

Notons qu'une onde Q en V5 - V6 est présente dans 112 cas : 23 fois seulement elle dépasse 5 mm. de profondeur (17 %) atteignant au maximum 14 mm. (1 cas).

H - LA NUMERATION GLOBULAIRE

Un hémogramme n'a été pratiqué que chez 64 enfants : il est rare que le chiffre des hématies descende au-dessous de 4 millions par mm^3 (22 % dont la

moitié ont des anémies qu'explique une grande prématurité).

MILLIONS/ mm3	INFERIEUR à 3,5	3,5 - 4	4 - 4,5	4,5 - 5	PLUS DE 5	T O T A U X
NOMBRE	3	11	28	19	3	64
%	4,7 %	17,3 %	44 %	29,3 %	4,7 %	100 %

- Tableau 24 -

I - LES DONNEES HEMODYNAMIQUES

- Les explorations hémodynamiques sont rares dans ce groupe où la cardiopathie est bien tolérée : 16 enfants sur 148 ont subi un cathétérisme des cavités droites : le plus jeune avait 5 mois et le plus âgé 14 ans (moyenne : 8 ans).

- Les résultats détaillés sont exposés dans le tableau 158 et peuvent être résumés ainsi :

1 - Trajet

- Le cathétérisme a été complet dans tous les cas.
- Un foramen ovale non fonctionnel a été franchi 2 fois
- La C.I.V. a été cathétérisée 1 fois.
- Une veine cave supérieure gauche a été découverte 1 fois.

2 - Oxymétrie

a - Le shunt gauche-droite

- A été mis en évidence 14 fois et varie de 0,5 à 1,5 volumes %
- 2 fois, on n'a pu détecter de shunt, (moyenne : 1,2 volumes), mais chez 2 enfants, le diagnostic de C.I.V. ne faisait cliniquement pas de doute, et dans l'un de ces cas, l'enregistrement des sons intra-cardiaques par microsonde a confirmé le diagnostic. Il s'agissait probablement de deux C.I.V. à tout petit débit.

b - La saturation périphérique en oxygène

- a été mesurée 7 fois
- et s'est avérée supérieure à 93 % dans tous les cas sauf dans deux (91,2 % et 92 %),
- aucun de ces enfants n'était cyanosé, même à l'effort.

3 - Pressions

a - La pression artérielle pulmonaire systolique

- varie de 15 à 30 mm. Hg. (moyenne : 24,6)
- et le rapport des pressions pulmonaire / systémique n'est jamais supérieur à 0,35 (moyenne pour 13 cas : 0,25).

b - Le gradient

- Dans 13 cas, il n'existe pas de gradient de pression significatif entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit : la pression ventriculaire droite varie de 20 à 33 mm. Hg. (moyenne : 25,4).

- Dans 3 cas, il existe un petit gradient de 10, 11 et 14 mm. Hg. : la pression ventriculaire droite est alors légèrement plus élevée (de 35 à 41 mm. Hg., moyenne : 38).

On peut, au total, considérer que tous les cathétérismes ont donné, shunt oxymétrique mis à part, des résultats normaux ou sub-normaux.

II - GROUPE 1 b : 57 CAS

Il s'agit toujours de C.I.V. à pressions artérielles pulmonaires normales, que nous avons isolées du groupe précédent parce que le shunt y est plus important et que les enfants qui en sont atteints ne peuvent jamais être considérés comme strictement indemnes de troubles fonctionnels, physiques, radiologiques ou électro-cardiographiques. Ces formes correspondent encore à des défauts septaux de petit calibre.

A - AGE AU PREMIER EXAMEN

Le tableau 25 où sont comparés les âges de premier signe, découverte de la cardiopathie et premier examen, appelle les commentaires suivants :

1 - La cardiopathie est presque toujours découverte dans la 1ère année (93 %) et le plus souvent au cours des 3 premiers mois de la vie (71 %) : c'est-à-dire un peu plus tôt que dans le groupe précédent. Après 2 ans, il ne reste plus que 5,8 % des cas non découverts ; il n'en reste plus du tout après 5 ans.

2 - L'âge du premier bilan dans le Service est :

- inférieur à 3 mois dans 30 % des cas
- inférieur à 1 an dans 60 % des cas, et nous voyons encore 6 enfants (11 %) pour la première fois après qu'ils aient dépassé 5 ans.

En d'autres termes, le diagnostic de C.I.V. est ici porté un peu plus tôt que dans le groupe précédent, et peut-être les voyons-nous un peu plus tôt. Mais les écarts entre l'âge de découverte et l'âge de premier bilan indique encore que la tolérance fonctionnelle est bonne.

B - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- Pour 53 cas où les antécédents personnels sont connus :

+ la cardiopathie est découverte fortuitement lors d'une auscultation systématique 21 fois, soit dans 40 % des cas ;

+ la cardiopathie attire l'attention par un symptôme fonctionnel ou général 32 fois, soit dans 60 % des cas.

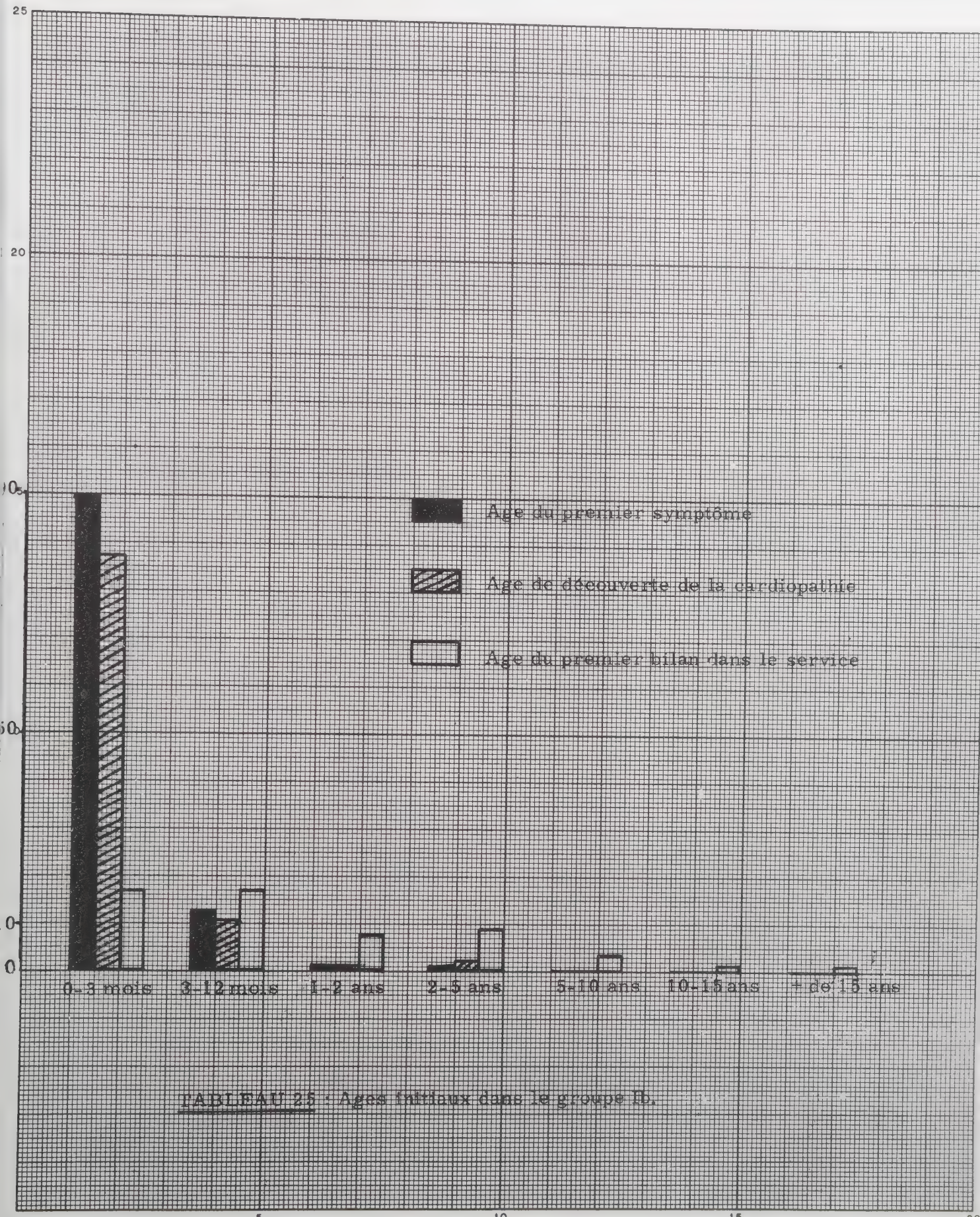


TABLEAU 25 : Ages initiaux dans le groupe Ib.

- Les signes révélateurs, s'ils sont donc plus fréquents que dans le groupe I a, restent les mêmes :

+ insuffisance cardiaque	: 3
+ infection respiratoire	:10
+ dyspnée d'effort	: 9
+ cyanose d'effort	: 1
+ difficultés alimentaires	: 5
+ hypotrophie inexpliquée	: 1
+ malaises	: 3

(Nous ne considérons ici que le signe le plus marqué : dans bien des cas, plusieurs symptômes sont associés).

C - LES SIGNES FONCTIONNELS

Lors du premier examen, on remarque que :

- 35 enfants (62 %) ne souffrent d'aucun signe fonctionnel et mènent une vie normale ;

- En revanche, les 22 autres (38 %) accusent un ou plusieurs des symptômes suivants :

+ dyspnée	: 15
+ toux	: 4
+ accès de pâleur	: 1
+ cyanose d'effort	: 2
+ difficultés alimentaires	: 13
+ infections respiratoires	: 5

D - LA TROPHICITE

1 - Le poids

Est connu dans 56 cas (tableau 26) :

- 30 fois (70 %), il s'inscrit au-dessus du 3e percentile, et parmi eux, 16 seulement (28,5 %) au-dessus du 25e percentile peuvent être considérés comme des poids normaux ;

- 17 fois (30 %) le poids est inférieur au 3e percentile et traduit une hypotrophie considérable qui ne peut être expliquée par une cause extra-cardiaque que dans 5 cas.

2 - La taille

Est connue 52 fois (tableau 26) :

- dans 41 cas (79 %), elle est supérieure au 3e percentile. Ce groupe comprend 26 enfants (50 % du total) dont la taille est normale (supérieure au 25e percentile) ;

- dans 11 cas (21 %), il existe une hypotrophie staturale pathologique qui n'est expliquée que 4 fois par une malformation associée ou une grande prématurité.

E - LES SIGNES PHYSIQUES

1 - La déformation thoracique

- manque dans 51 des 57 cas de ce groupe (90 %) ;
- existe dans 6 cas (10 %) :

+ accentuée : 1
+ nette : 3
+ légère : 2

- Dans l'ensemble la déformation est encore très rare dans ce groupe, mais aussi fréquente avant 1 an (4 cas) qu'après cet âge (2 cas).

2 - Le frémissement précordial

- existe dans 45 cas (79 %), c'est-à-dire beaucoup plus souvent que dans le groupe précédent :
- manque dans les 12 autres cas (21 %).

3 - Les signes d'auscultation

a - Le souffle systolique

Est toujours présent et ses caractères sont les mêmes que dans le groupe Ia :

1) L'intensité

Est presque toujours très forte :

POIDS

TAILLE

TABLEAU 26 : Poids et Taille dans le groupe Ib.

INTENSITE	S.S. 1-2	S.S. 3	S.S. 4-5	S.S. 6	T O T A U X
NOMBRE	0	8	46	3	57
%	0	14 %	81 %	5 %	100 %

- Tableau 27 -

2) Le temps

Est holosystolique dans tous les cas.

3) Le siège du maximum

Est au bord sternal gauche, bas situé dans la majorité des cas :

SIEGE	BAS	MOYEN	HAUT	2 MAX.	T O T A U X
NOMBRE	48	6	1	2	57
%	84,5 %	10 %	2 %	3,5 %	100 %

- Tableau 28 -

4) Le timbre

N'est précisé que dans 28 cas, il est alors presque toujours rude :

TIMBRE	RUDE	AIGU	DOUX	T O T A U X
NOMBRE	24	1	3	28
%	86 %	0,5 %	- 13,5 %	100 %

- Tableau 29 -

b - Le deuxième bruit

1) Intensité

Le 2e bruit a une intensité presque toujours normale :

INTENSITE	N	+	++	DIMINUE	T O T A U X
NOMBRE	47	3	0	7	57
%	83 %	5 %	0	18 %	100 %

- Tableau 30 -

2) Dédoublement

Le 2e bruit a été perçu dédoublé à l'oreille dans 6 cas (10 %). Tous ces enfants avaient plus de 1 an, et 5 plus de 2 ans.

c - Les bruits diastoliques

1) D3 ou S.D.R. apexien

Un 3e bruit pathologique ou un souffle diastolique roulant est perçu plus souvent que dans le groupe précédent :

	0	B_3	S.D.R.	T O T A U X
NOMBRE	39	3	15	57
%	70 %	5 %	25 %	100 %

- Tableau 31 -

2) Souffle diastolique

Il n'a jamais été entendu de souffle diastolique.

F - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

1 - Le volume du coeur

Est le plus souvent normal ou subnormal (72 %), mais la proportion de gros coeurs est plus forte que dans le type Ia :

VOLUME	N	N +	+	++	T O T A U X
NOMBRE	14	27	12	4	57
%	24,5 %	47,5 %	21 %	7 %	100 %

- Tableau 32 -

2 - L'arc moyen gauche

Etudié dans 47 cas, l'A.M.G. s'est révélé le plus souvent normal.

A.M.G.	N	+	++	CREUX	T O T A U X
NOMBRE	32	12	1	2	47
%	68 %	25 %	2,5 %	4,5 %	100 %

- Tableau 33 -

3 - La pointe

Etudiée dans tous les cas sauf 1, s'est révélée normale 46 fois (82 %) et relevée 10 fois (18 %).

4 - Le pédicule

A été considéré comme normal dans la moitié des cas. Les 19 fois où il a été jugé large, il s'agissait de nourrissons de moins de 2 ans :

PEDICULE	N	LARGE	ETROIT	T O T A U X
NOMBRE	27	19	11	57
%	47,5 %	33,5 %	19 %	100 %

- Tableau 34 -

5 - Les hiles pulmonaires

Sont normaux deux fois sur trois, ou le siège d'une dilatation non expansive des artères pulmonaires, mais jamais très chargés :

HILES	N	+	++	T O T A U X
NOMBRE	39	18	0	57
%	70 %	30 %	0	100 %

- Tableau 35 -

6 - La vascularisation pulmonaire

Est encore ici plus souvent normale ou subnormale que nettement chargée, mais la proportion d'hypervascularisation pulmonaire est nettement plus élevée que dans le groupe précédent :

POUMONS	N	N+	+	++	T O T A U X
NOMBRE	14	20	19	4	57
%	24,5 %	35 %	33,5 %	7 %	100 %

- Tableau 36 -

G - LES SIGNES ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

1 - Le rythme

A été trouvé sinusal dans tous les cas.

2 - L'espace P.R.

Est toujours dans les limites normales

3 - L'onde P

N'a attiré l'attention que chez 1 enfant de 3 ans, dont le tracé montrait une hypertrophie auriculaire de type gauche.

4 - L'axe de Q.R.S.

- Dans l'ensemble, l'axe de Q.R.S. est compris entre + 180° et - 100° (sens anti-horaire). Il n'est pas calculable dans 5 cas (Tableau 37).
L'axe est compris entre 0° et + 90° dans 37 cas (65 %)

- Si l'on rapporte la valeur de l'axe de Q.R.S. à l'âge de l'enfant, on remarque que :

+ que les 2 axes supérieurs à + 120° concernent des petits nourrissons ;

+ de même, on ne trouve plus, après 2 ans, d'axes plus droits que + 90° ;

+ les axes gauches sont rares (10 %) mais il faut noter qu'un axe à - 60° (1 cas) ou à - 100° (1 cas) n'est pas incompatible avec le diagnostic de C.I.V.

AXE Q.R.S.	180-130°	120°-100°	90° - 0°	-10° -30°	-30° -100°	INC.	TOTAUX
AVANT 2 ANS	2	7	24	3	1	4	41
%	5 %	17 %	59 %	7 %	1 %	10 %	100 %
APRES 2 ANS	0	0	13	1	1	1	16
%	0	0	81 %	6,3%	6,3 %	6,3 %	100 %
TOTAL	2	7	37	4	2	5	57
%	3,5 %	12 %	65 %	7 %	3,5 %	9 %	100 %

- Tableau 37 -

- Au total, on peut considérer que l'axe de Q.R.S. est normal dans tous les cas sauf 6 où il est gauche.

5 - Le bloc incomplet droit

Un bloc incomplet droit a été remarqué dans la moitié des cas, sans corrélation évidente avec l'âge de l'enfant :

B.I.D.	PRESENT	ABSENT	T O T A U X
NOMBRE	29	28	57
%	50 %	50 %	100 %

- Tableau 38 -

6 - Les signes de surcharge ventriculaire

Dans les précordiales l'E.C.G. a été trouvé normal dans 1/3 des cas, c'est-à-dire deux fois moins souvent que dans le groupe précédent. Pour les 2/3 restants, c'est surtout d'une surcharge gauche qu'il s'agit :

E.C.G.	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX
NOMBRE	19	10	18	10	57
%	33,5 %	17,5 %	31,5 %	17,5 %	100 %

- Tableau 39 -

Notons qu'une onde Q en V5 - V6 est présente dans 49 cas : 16 fois (28 %) elle dépasse 5 mm. de profondeur, atteignant au maximum 14 mm. (1 cas).

H - LA NUMERATION GLOBULAIRE

Un hémogramme a été pratiqué chez 45 enfants : 11 fois (25 %) il existe une anémie inférieure à 4 millions d'hématies/mm^3 :

MILLIONS/mm3	MOINS DE 3,5	3,5-4	4-4,5	4,5-5	PLUS DE 5	TOTAUX
NOMBRE	1	10	15	15	4	45
%	2,2 %	22,5 %	33,3 %	33,3 %	8,7 %	100 %

- Tableau 40 -

I - LES DONNEES HEMODYNAMIQUES

- Les cathétérismes ont été plus fréquents dans cette série de malades puisque 21 enfants sur 57 ont subi cet examen : le plus jeune avait 6 mois, et le plus âgé 18 ans (moyenne : 4 ans $\frac{1}{2}$).

- Les résultats détaillés sont exposés dans le tableau 158 et peuvent être résumés ainsi :

1 - Trajet

- Le cathétérisme a été complet dans tous les cas sauf un où le passage dans l'artère pulmonaire a été impossible.

- Un foramen ovale non fonctionnel a été franchi 4 fois (3 fois avant 2 ans)

- La C.I.V. n'a jamais été cathétérisée

2 - Oxymétrie

a - Le shunt gauche-droite

- A été mis en évidence 20 fois, l'enrichissement ventriculaire variant de 1,6 vol. % à 3,5 vol. % (moyenne : 2,34 vol. %)

- Dans un cas, le shunt n'a pu être mesuré car l'examen a été écourté par un incident dramatique (arrêt cardiaque) mais réversible.

b - La saturation périphérique en oxygène

- A été mesurée 5 fois

- et s'est avérée supérieure ou égale à 93 % dans tous les cas sauf un (90 %).

- aucun de ces enfants n'était cyanosé.

3 - Pressions

a - La pression artérielle pulmonaire-systolique

- varie de 21 à 30 mm. Hg. (moyenne : 28,6)

- et le rapport des pressions pulmonaire/systémique n'est jamais supérieur à 0,37 (Moyenne pour 8 cas : 0,28).

b - Le gradient

- Dans 15 cas, il n'existe pas de gradient de pression significatif entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit : la pression ventriculaire droite varie de 22 à 37 mm. Hg. (moyenne : 30,6).

- Dans 5 cas, il existe un petit gradient de 11 à 18 mm. Hg. (moyenne : 14,4), et la pression ventriculaire droite est alors légèrement plus élevée (de 35 à 40 mm. Hg., moyenne : 38).

Comme pour les enfants du groupe précédent, on peut conclure, qu'en dehors des données oxymétriques, tous ces cathétérismes sont normaux ou sub-normaux.

II - GROUPE II a : 133 CAS

Nous abordons avec ce groupe, les C.I.V. avec hypertension pulmonaire. Par définition, nous avons convenu d'étudier ici les formes où la pression artérielle pulmonaire est comprise entre 30 et 60 mm. Hg., ce qui signifie toujours que la pression artérielle pulmonaire est inférieure aux 2/3 de la pression artérielle systémique.
Il s'agit presque toujours de C.I.V. à débit élevé, et, anatomiquement, de défauts septaux larges.

A - AGE DU PREMIER EXAMEN

Comme d'habitude, nous avons comparé les âges du premier signe, de découverte de la cardiopathie et du premier examen dans le Service (Tableau 41) :

1 - La cardiopathie est découverte dans la première année dans 95 % des cas, et généralement dans le premier trimestre de la vie (71 %). Le diagnostic de malformation cardiaque est porté avant 3 ans dans tous les cas.

2 - L'âge du premier bilan complet est :

- inférieur à 3 mois dans 34 % des cas,
- inférieur à 1 an dans 85 % des cas.

Huit enfants seulement (6 %) sont vus pour la première fois après 5 ans.

On peut donc constater que les écarts entre l'âge de découverte de la cardiopathie et l'âge où nous les voyons pour la première fois sont beaucoup plus faibles que dans les groupes précédents : c'est le premier indice qu'une tolérance fonctionnelle médiocre dans le jeune âge incite à une consultation médicale plus précoce.

B - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- Pour 131 enfants dont les antécédents personnels sont précis :
  + il n'y a eu aucun signe fonctionnel et la C.I.V. a été découverte fortuitement dans 30 cas (23 %) ;
  + en revanche, on retrouve 101 cas où la cardiopathie fait parler plus ou moins bruyamment d'elle (77 %.)

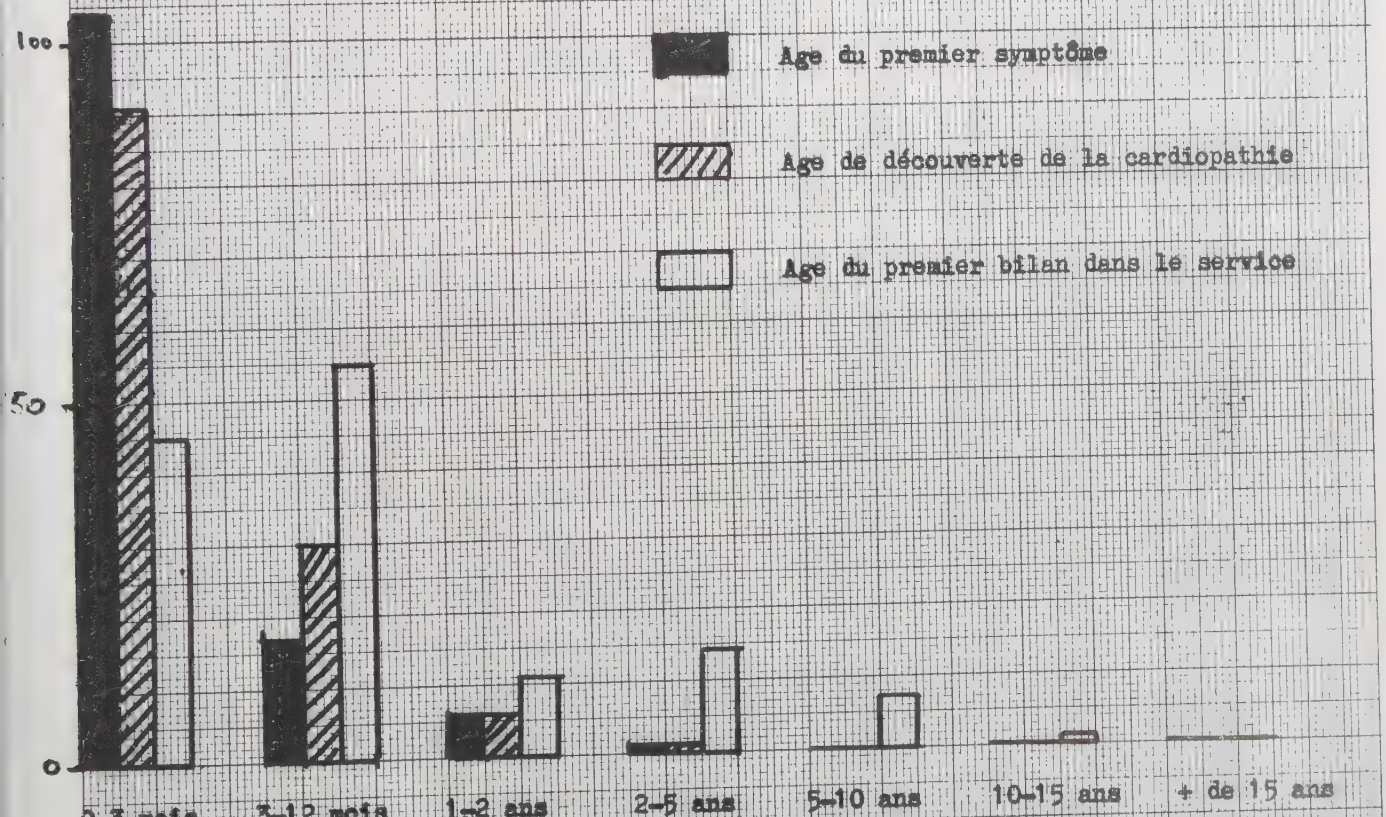


TABLEAU 41 : Ages initiaux dans le groupe IIa.

- On retrouve toujours les mêmes signes révélateurs, mais on remarquera la fréquence des infections broncho-pulmonaires et des épisodes d'insuffisance cardiaque (respectivement 22 % et 10,7 %) :

+ insuffisance cardiaque	: 14	(10,7 %)
+ infection respiratoire	: 29	(22 %)
+ dyspnée	: 32	
+ toux	: 2	
+ cyanose d'effort	: 4	
+ difficultés alimentaires	: 11	
+ hypotrophie inexpliquée	: 6	
+ malaises	: 3	

(Dans les cas où plusieurs symptômes sont associés, ce qui est fréquent, c'est le plus grave qui est retenu).

C - LES SIGNES FONCTIONNELS

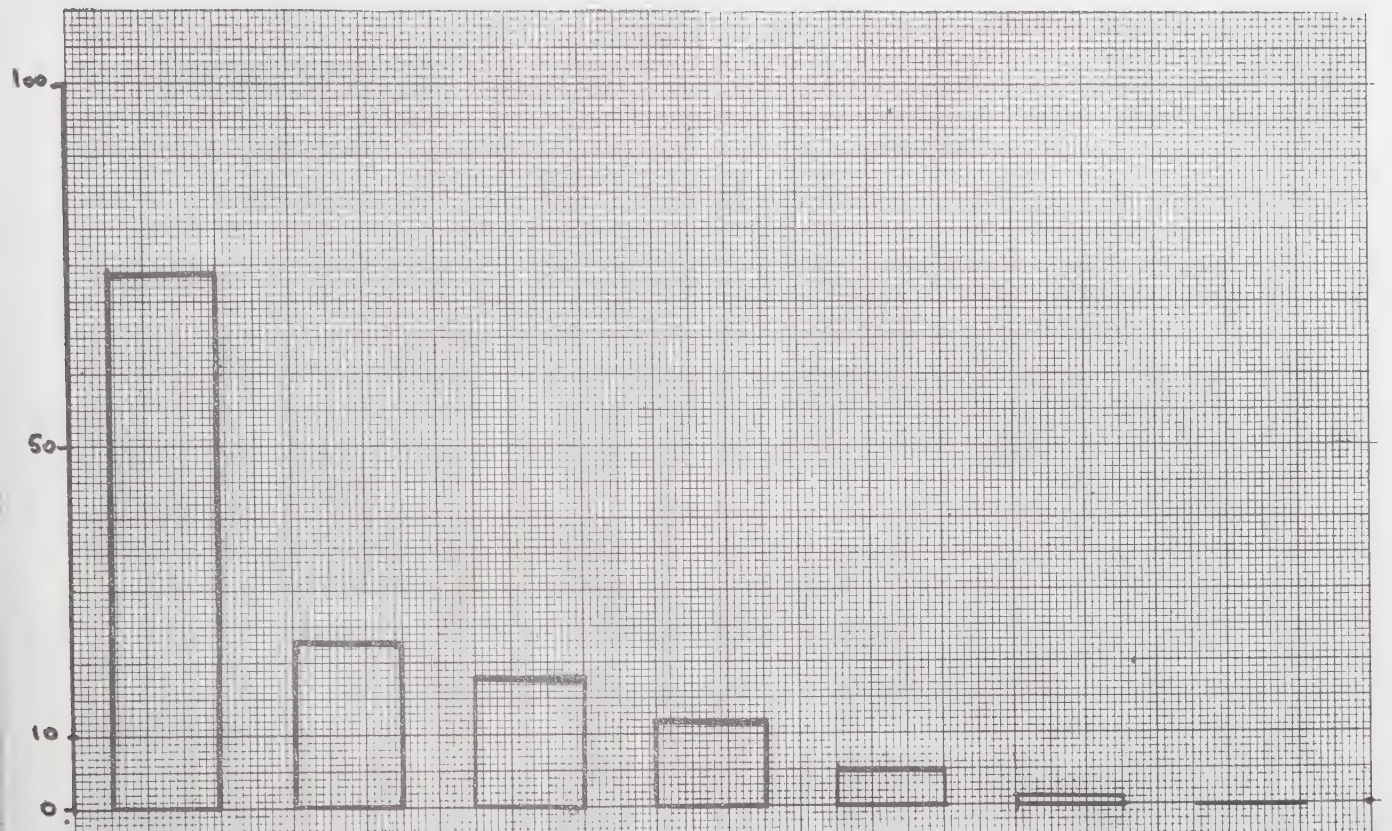
Le premier examen des 133 enfants révèle que :

- 39 d'entre eux (30 %) n'ont aucun signe fonctionnel et tolèrent bien leur cardiopathie ;

- pour les 94 autres (70 %) la tolérance est plus ou moins mauvaise, grevée de l'un ou / et l'autre des symptômes suivants :

+ dyspnée	: 72
+ toux	: 25
+ malaises ou accès de pâleur	: 4
+ cyanose d'effort	: 5
+ difficultés alimentaires	: 57
+ infections respiratoires (dont 5 Atélectasies sévères)	: 36
+ insuffisance cardiaque	: 8

- Il est remarquable que plus de la moitié de ces enfants sont dyspnéïques, plus du quart sont atteints de pneumopathies infectieuses, et surtout, contrairement à ce qui se passe dans les groupes précédents, 8 nourrissons nous sont adressés porteurs d'une insuffisance cardiaque congestive sévère (6 %)



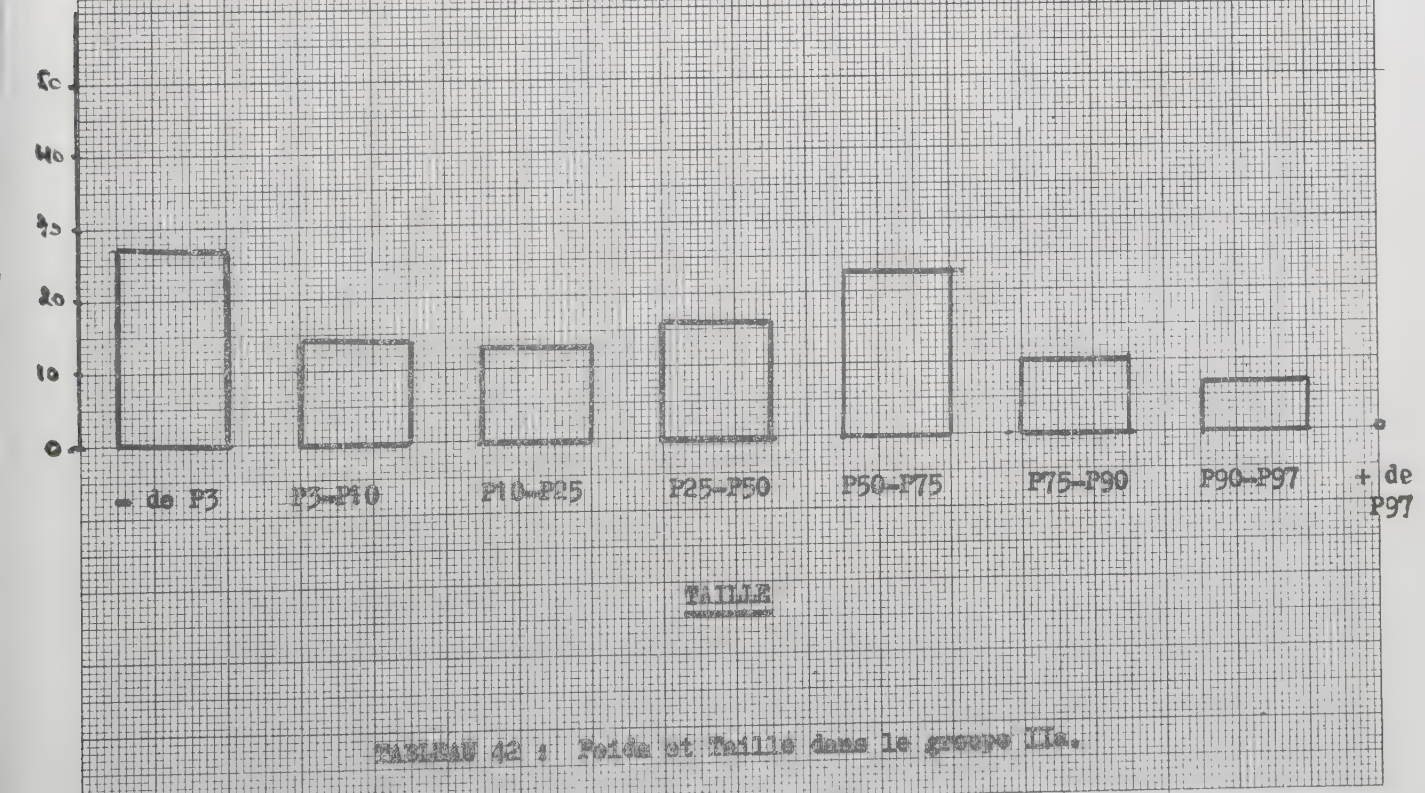


TABLEAU 42 : Poids et Taille dans le groupe IIa.

D - LA TROPHICITE

1 - Le poids

Est connu dans les 133 cas (tableau 42) :

- 59 fois seulement (44 %), il s'inscrit au-dessus du 3e percentile; et parmi ces cas, on n'en compte que 19 (14 %) qui ont un développement pondéral satisfaisant (au-dessus de P 25) :

- 74 fois (56 %), il existe une hypotrophie considérable (poids inférieur au 3e percentile) qui ne peut recevoir que 15 fois une explication extra-cardiaque.

2 - La taille

Est connue 111 fois, et s'inscrit :

- 84 fois (76 %)au-dessus de P3, dont 57 (52 %) au-dessus de P 25 soit normalement ;

- 27 fois (24 %), il existe un déficit statural pathologique (au-dessous du 3e percentile) qui ne peut être rapporté que 8 fois à une autre cause.

E - LES SIGNES PHYSIQUES

1 - La déformation thoracique

- manque dans 93 cas (70 %),
- mais est notée dans les 40 autres (30 %) :
  + accentuée : 2
  + nette : 25
  + légère : 13

- Dans l'ensemble donc, la déformation thoracique existe près d'une fois sur 3 dans ce groupe, et elle est relativement plus fréquente après 3 ans (65 %) qu'avant cet âge (26 %).

2 - Le frémissement précordial

Devient ici un signe presque constant puisqu'on le retrouve dans 115 cas (87 %). Il ne manque que 18 fois (13 %).

3 - Les signes d'auscultation

a - Le souffle systolique

Existe toujours, avec les caractères suivants :

1) L'intensité

Est presque toujours très forte.

INTENSITE	S.S.1 - 2	S.S. 3	3.3. 4 - 5	S.S. 6	T O T A U X
NOMBRE	0	14	117	2	133
%	0	10,5 %	88 %	1,5 %	100 %

- Tableau 43 -

2 - Le temps

Est holosystolique dans tous les cas.

3 - Le siège du maximum

Est au bord sternal gauche, presque toujours bas situé. Il faut noter que les 3 cas qui comportent un maximum haut, sont réellement des C.I.V. vérifiées par autopsie (1 fois) ou cathétérisme (2 fois).

SIEGE	BAS	MOYEN	HAUT	2 MAX.	TOTAUX
NOMBRE	120	10	3	0	133
%	90 %	7,5 %	2,5 %	0	100 %

- Tableau 44 -

4 - Le timbre

N'est précisé que 79 fois : il est alors noté rude-râpeux 75 fois :

TIMBRE	RUDE	AIGU	DOUX	T O T A U X
NOMBRE	75	3	1	79
%	95 %	3,8 %	1,2 %	100 %

- Tableau 45 -

b - Le deuxième bruit

1 - Intensité

Dans les 128 cas où l'intensité du 2e bruit est précisée, on remarque que celle-ci est notée forte dans un nombre appréciable de cas (plus du quart) :

INTENSITE	N	+	++	DIMINUEE	T O T A U X
NOMBRE	83	35	0	10	128
%	65 %	27 %	0	8 %	100 %

- Tableau 46 -

2 - Dédoublement

Le 2e bruit a été perçu dédoublé à l'auscultation du foyer pulmonaire dans 10 cas (7,5 %). Sept de ces enfants avaient plus de 1 an, cinq plus de 2 ans.

c - Les bruits diastoliques

1 - B3 ou S.D.R. apexien

Un 3e bruit ou un souffle diastolique est perçu dans la région de la pointe dans la moitié des cas, traduisant ainsi l'importance du débit de la C.I.V. :

	0	B3	S.D.R.	T O T A U X
NOMBRE	62	6	65	133
%	46,5%	4,5 %	49 %	100 %

- Tableau 47 -

2 - Souffle diastolique

Il n'a jamais été entendu de souffle diastolique dans ce groupe.

F - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

1 - Le volume du coeur

Est le plus souvent gros ou très gros (65 %). Notons que sur les 45 coeurs jugés N+, 15 sont à la limite supérieure de cette catégorie : ce qui porte à 100 cas, soit 75 %, le nombre des hypertrophies cardiaques :

VOLUME	N	N+	+	++	T O T A U X
NOMBRE	4	43	63	22	132 x
%	3 %	32 %	47 %	18 %	100 %

- Tableau 48 -

2 - L'arc moyen gauche

Pour 106 cas où une interprétation est possible, l'A.M.G. est considéré comme saillant ou très saillant dans 58 % :

A.M.G.	N	+	++	CREUX	T O T A U X
NOMBRE	42	50	12	2	106
%	40 %	47 %	11 %	2 %	100 %

- Tableau 49 -

3 - La pointe

Etudiée dans tous les cas sauf 5, elle s'est révélée en position normale 98 fois, mais relevée du diaphragme dans 30 cas (23 %).

4 - Le pédicule

A été considéré comme normal dans plus de la moitié des cas. Dans 33 cas,

---

x 1 cas ininterprétable.

il paraît large, mais il s'agit 32 fois d'enfants de moins de 2 ans :

PEDICULE	N	LARGE	ETROIT	T O T A U X
NOMBRE	77	33	22	132 [x]
%	58 %	25 %	17 %	100 %

- Tableau 50 -

5 - Les hiles pulmonaires

Sont aussi souvent notés normaux que surchargés : mais la proportion de cas où les branches pulmonaires sont larges ou très larges et expansives est nettement plus forte que dans le groupe précédent :

HILES	N	+	++	T O T A U X
NOMBRE	61	48	23	132 x
%	46 %	36 %	18 %	100 %

- Tableau 51 -

6 - La vascularisation pulmonaire

Une hypervascularisation pulmonaire devient ici la règle, puisqu'on ne trouve plus que 4 poumons normaux et 18 subnormaux :

---

[x]1 cas ininterprétable.
x: cas ininterprétable

POUMONS	N	N+	+	++	T O T A U X
NOMBRE	4	18	70	41	133
%	3 %	13 %	53 %	31 %	100 %

- Tableau 52 -

G - LES SIGNES ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

1 - Le rythme

+ est sinusal dans 130 cas, mais 2 E.C.G. sont surchargés d'extra-systoles nodales (1 fois) ou ventriculaires (1 fois).

+ Trois fois le rythme est ectopique :

- nodal : 1 fois
- onde P variable ("wandering pacemaker) : 2 fois.

2 - L'espace P.R.

Est normal dans tous les cas sauf 7 où il est noté :

- long : 6 fois
- court : 1 fois

3 - L'onde P

Exprime une hypertrophie auriculaire dans 21 cas (16 %) :

- de type droit : 6 fois
- de type gauche : 11 fois
- de type mixte : 4 fois

4 - L'axe de Q.R.S.

- Dans l'ensemble, l'axe de Q.R.S. est compris entre + 160° et
- 60° (sens anti-horaire). Il n'est pas calculable dans 19 cas (Tableau 53).

L'axe est compris entre 0° et + 90° dans 85 cas (64 %).

- Si l'on rapporte la valeur de l'axe du Q.R.S. à l'âge de l'enfant, on remarque que :

+ les 3 axes supérieurs à + 120° sont le fait d'enfants de moins de 2 ans :

+ après 2 ans, on ne trouve que 2 axes plus droits que + 90° ;

+ 9 axes sont nettement gauches, dont 5 autour de -60°.

AXE Q.R.S.	160°-130°	120°-100°	90°-0°	-10° -30°	-30°-60°	INC.	TOTAUX
AVANT 2 ANS	3	15	72	3	3	15	111
%	2,7 %	13,5 %	65 %	2,7 %	2,7 %	13,5 %	200 %
APRES 2 ANS	0	2	13	1	2	4	22
%	0	9 %	59 %	5 %	9 %	18 %	100 %
TOTAL	3	17	85	4	5	19	133
%	2,8 %	13 %	64 %	3 %	3,8 %	14 %	100 %

- Tableau 53 -

Au total, l'axe de Q.R.S. est presque toujours normal, sauf dans 2 cas où il est un peu droit, et 9 cas où il est gauche.

5 - Le bloc incomplet droit

Un bloc incomplet droit est noté plus de la moitié des cas, quel que soit l'âge de l'enfant.

B.I.D.	PRESENT	ABSENT	T O T A U X
NOMBRE	77	56	133
%	58 %	42 %	100 %

- Tableau 54 -

6 - Les signes de surcharge ventriculaire

Il devient rare, à partir de ce groupe, de rencontrer un E.C.G. normal en précordiales : il existe presque toujours des signes de surcharge biventriculaire ou gauche :

E.C.G.	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	T O T A U X
NOMBRE	17	9	41	66	133
%	12,8 %	6,5 %	30,7 %	50 %	100 %

- Tableau 55 -

A noter qu'une onde Q en V5 - V6 est présente 107 fois : 63 fois (48 %) elle dépasse 5 mm. de profondeur, 12 fois (9 %) elle dépasse 10 mm, et peut atteindre 17 mm. (1 cas).

H - LA NUMERATION GLOBULAIRE

Les résultats de 106 hémogrammes permettent de constater qu'il existe une anémie inférieure à 4 millions de globules rouges par mm^3, dans 40 cas (38 %). Il existe de plus, 8 légères polyglobulies (7,5 %) entre 5 et 5,5 millions :

MILLIONS/mm^3	MOINS DE 3,5	3,5 - 4	4 - 4,5	4,5 - 5	PLUS DE 5	T O T A U X
NOMBRE	12	28	39	19	8	106
%	11,5 %	26,5 %	37 %	17,5 %	7,5 %	100 %

- Tableau 56 -

I - LES DONNEES HEMODYNAMIQUES

- Le fait que 53 de ces 133 enfants aient été l'objet d'investigations hémodynamiques, indique bien que leur cardiopathie préoccupe le médecin plus que dans les groupes précédents. Le plus jeune avait 3 mois ½ et le plus âgé 12 ans, mais la moyenne est basse, nettement plus basse que dans les groupes précédents : 2 ans ½.

- Les résultats figurent au tableau 158 et peuvent être résumés ainsi :

1 - Trajet

- Le cathétérisme a été complet dans tous les cas sauf 2 où il n'a pas été possible de franchir l'orifice pulmonaire.

- Un foramen ovale persistant mais non fonctionnel a été franchi 12 fois (il s'agissait toujours d'enfant de moins de 2 ans).

- La C.I.V. a été cathétérisée 2 fois.

2 - Oxymétrie

a - Le shunt gauche-droite

- A été mis en évidence 52 fois, l'enrichissement ventriculaire en oxygène allant de 1,2 à 4,1 volumes % (moyenne : 2,28 vol. %).

- Dans 1 cas, l'oxymétrie n'a pu mettre en évidence de shunt mais il existait un gradient de pressions AP/VD de 40 mm. chez cet enfant cathétérisé à 5 ans. Il est très probable que ce cas constitue l'exemple d'une C.I.V. dont le débit, important dans la 1ère enfance, s'est trouvé réduit puis annulé par la survenue d'un barrage pulmonaire. Nous reviendrons sur cet intéressant problème.

b - La saturation périphérique en oxygène

- A été mesurée 16 fois,
- s'est avérée :
  - 9 fois supérieure à 93 %
  - 5 fois entre 90 % et 92 %
  - 2 fois inférieure à 90 % (87 et 88 %)

- Mais même dans ces 2 cas où existe une discrète désaturation, il n'y avait pas de cyanose clinique.

3 - Pressions

a - La pression artérielle pulmonaire systolique

- Varie de 31 à 60 mm. Hg. (moyenne : 43,2)

- et le rapport des pressions pulmonaires / systémiques varie de 0,28 à 0,62 dans les 25 cas où il a pu être calculé (moyenne : 0,45).

b - Le gradient

- Dans 40 cas, il n'y a pas de gradient significatif entre les pressions pulmonaire et ventriculaire droite : cette dernière varie alors de 33 à 65 mm. Hg. (moyenne : 47,4).

- Dans 12 cas, il existe un petit gradient de 11 à 24 mm. Hg. (Moyenne : 15) et la pression ventriculaire droite est alors plus élevée : de 42 à 76 mm. Hg. (Moyenne : 57,5).

- Rappelons que dans 1 cas, existe un gradient de 40 mm. Hg., mais nous l'avons classé dans ce groupe, car tout indique que lorsque nous avons vu cet enfant en bas âge, le gradient ne devait pas encore exister.

Au total, ce groupe comporte des données hémodynamiques pathologiques : en dehors du shunt gauche-droite, le plus souvent important, la principale anomalie réside dans une hypertension pulmonaire modérée qui n'est jamais supérieure aux 2/3 de la pression systémique, le plus souvent même, inférieure à la moitié de cette dernière.

IV - GROUPE II b : 108 CAS

Ce groupe de C.I.V. avec hypertension pulmonaire se distingue du précédent par le fait que la pression pulmonaire est ici très élevée, supérieure à 60 mm. Hg. et proche de la pression systémique, voire égale ou même supérieure à cette dernière. Par définition, le rapport des pressions pulmonaire / systémique est supérieur à 0,66.
Il s'agit, encore ici, de C.I.V. à débit élevé, et, anatomiquement, de larges défauts septaux.

A - AGE AU PREMIER EXAMEN

La comparaison des âges auxquels est apparu le premier symptôme, est découverte la cardiopathie et nous est adressé l'enfant, aboutit à des remarques voisines de celles du groupe II a (Tableau 57) :

1 - La cardiopathie est découverte dans la première année dans 94 % des cas, et généralement dans le premier trimestre (61 %). Le diagnostic de cardiopathie est porté avant 2 ans dans tous les cas sauf un (dépisté à 4 ans $\frac{1}{4}$).

2 - L'âge du premier examen dans le Service est :
- inférieur à 3 mois dans 22 % des cas,
- inférieur à 1 an dans 70 % des cas.

Il faut pourtant remarquer que 14 enfants (13 %) sont vus pour la première fois après 5 ans.

Là encore donc, ces chiffres semblent indiquer que la cardiopathie fait vite parler d'elle, et est vite reconnue en raison d'une mauvaise tolérance dès les premiers mois de la vie.

B - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- Dans 97 cas, on possède des renseignements sur les antécédents de l'enfant, et l'on apprend que :

+ la cardiopathie a été découverte fortuitement par une auscultation systématique : 3 fois (3,1 %) ;

+ Mais qu'il existe une symptomatologie fonctionnelle dans 94 cas (96,9 %) c'est-à-dire presque toujours.

- A la notion de fréquence, s'ajoute celle de gravité des signes révélateurs puisqu'on trouve, comme symptôme fonctionnel maximum

+ insuffisance cardiaque	: 24	(25 %)
+ infection respiratoire	: 25	(26 %)
+ dyspnée	: 24	
+ toux	: 2	
+ cyanose d'effort	: 3	
+ difficultés alimentaires	: 11	
+ malaise	: 5	

Insistons sur le fait qu'une insuffisance cardiaque ou une infection broncho-pulmonaire (souvent associées) frappe la moitié de ces nourrissons.

C - LES SIGNES FONCTIONNELS

- Ils sont, au premier examen, presque toujours présents (85 %) et le plus souvent sévères. En effet :

- 16 enfants seulement paraissent exempts de signes fonctionnels (15 %),

- mais les 92 autres (85 %) souffrent de :

+ dyspnée	: 82
+ toux	: 35
+ malaises	: 0
+ cyanose permanente	: 15
+ cyanose d'effort	: 13
+ difficultés alimentaires	: 62
+ infections respiratoires (dont 7 atélectasies sévères)	: 37
+ insuffisance cardiaque	: 24

- Au total, presque tous ces enfants sont dyspnéiques et anorectiques : 1 sur 3 est atteint de pneumopathie infectieuse ; 1 sur 4 est en grande insuffisance cardiaque.

D - LA TROPHICITE

1 - Le poids

Est connu dans 105 cas (tableau 58) :

- s'il s'inscrit 24 fois au-dessus du 3e percentile (23 %), on ne compte sur ces 24 cas que 3 enfants (2,9 %) qui ont un poids au-dessus de P25, c'est-à-dire vraiment normal ;

- dans 81 cas (77 %) existe une hypotrophie pondérale majeure, sous le 3e percentile.

2 - La taille

N'est précisé que dans 84 dossiers :

- elle est 54 fois (64 %) supérieure au 3e percentile, mais 21 fois seulement (25 %) au-dessus du 25e, soit normale ;

- elle tombe 30 fois (36 %) au-dessous de P3, traduisant alors une hypotrophie staturale majeure.

E - LES SIGNES PHYSIQUES

1 - La déformation thoracique

- Existe à peu près une fois sur 2, puisque :
  + elle manque 57 fois (53 %)
  + mais existe 51 fois (47 %) et est alors considérée
  + accentuée : 8 fois
  + nette : 34 fois
  + légère : 9 fois

- On la voit proportionnellement 2 fois plus souvent après 1 an (73 %) qu'avant cet âge (36 %). Il n'y a jamais de très grosses déformations thoraciques au cours de la première année.

2 - Le frémissement précordial

Est moins fréquent que dans le groupe précédent puisqu'il n'est retrouvé que 52 fois (48 %) alors qu'il manque 56 fois (52 %).

3 - Les signes d'auscultation

a - Le souffle systolique

Existe toujours, mais n'est pas aussi uniformément typique que dans le groupe II a :

1) Intensité

Fait remarquable, le souffle n'est réellement très intense que dans la moitié des cas ; et les souffles de type S.S.1 ou S.S.2 ne sont pas exceptionnels :

INTENSITE	S.S.1 - 2	S.S. 3	S.S. 4-5	S.S. 6	T O T A U X
NOMBRE	7	47	54	0	108
%	6,5 %	43,5 %	50 %	0 %	100 %

- Tableau 59 -

2) Le temps

Est holosystolique dans tous les cas sauf 4 où il est entendu plus bref : il s'agit alors de souffles S.S. 1 - 2 (2 cas) ou S.S. 3 (2 cas).

3) Le siège du maximum

Est, certes, toujours au bord sternal gauche, mais pas obligatoirement toujours bas situé : 13 fois on l'entend haut et 8 fois, il n'a pas de maximum précis.

SIEGE	BAS	MOYEN	HAUT	2 MAX.	B.S.G.	TOTAUX
NOMBRE	66	20	13	1	8	108
%	61 %	18,5 %	12 %	0,9 %	7,5 %	100 %

- Tableau 60 -

4 - Le timbre

Troisième point remarquable : si sur 51 cas où il est précisé le timbre du souffle est le plus souvent rude, il peut aussi être doux dans un nombre de cas non négligeable :

TIMBRE	RUDE	AIGU	DOUX	T O T A U X
NOMBRE	36	1	14	51
%	71 %	2 %	27 %	100 %

- Tableau 61 -

b - Le deuxième bruit

- Est lui aussi caractéristique de ce groupe car il est fort ou très fort dans 77 % des cas :

INTENSITE	N	+	++	DIMINUE	TOTAUX
NOMBRE	22	63	20	3	108
%	20 %	58,5 %	18,5 %	3 %	100 %

- Tableau 62 -

- Quant au dédoublement, il n'est que rarement perçu : 5 fois (4,6 %) et toujours chez des enfants de plus de 1 ans (4 avaient même plus de 2 ans).

c - Les bruits diastoliques

1 - B_3 ou S.D.R. apexien

Un 3e bruit ou un souffle diastolique roulant est encore perçu à la pointe dans la moitié des cas :

	0	B 3	S.D.R.	T O T A U X
NOMBRE	54	2	52	108
%	50 %	1,9 %	48,1 %	100 %

- Tableau 63 -

2 - Souffle diastolique

- Fait remarquable, on voit apparaître dans ce groupe, 11 auscultations comportant un souffle diastolique doux, plus ou moins intense, maximum au foyer pulmonaire (10 % des cas).

- Un seul de ces 11 souffles peut être légitimement imputé à une insuffisance pulmonaire par absence congénitale de valves sigmoïdes pulmonaires.

F - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

1 - Le volume cardiaque

Est gros ou très gros dans près de 80 % des cas, c'est-à-dire une proportion que nous n'avons pas rencontrée encore dans les groupes précédents :

VOLUME	N	N+	+	++	T O T A U X
NOMBRE	5	18	41	43	107 +
%	5 %	17 %	38 %	40 %	100 %

- Tableau 64 -

+ 1 cas ininterprétable.

2 - L'axe moyen gauche

Pour 92 cas interprétables, l'A.M.G. est noté saillant ou très convexe et expansif dans 82 % des cas :

A.M.G.	N	+	++	CREUX	TOTAUX
NOMBRE	17	46	29	0	92
%	18 %	50 %	32 %	0	100 %

- Tableau 65 -

3 - La pointe

Etudiée dans 103 cas, la pointe apparaît plus ou moins relevée dans 30 % des cas.

4 - Le pédicule

Dans les 104 cas interprétables, le pédicule est anormal dans la moitié des cas :

- soit qu'il apparaisse large : 21 cas, mais tous sauf 2 sont des nourrissons :
- soit qu'il apparaisse étroit : 32 cas.

PEDICULE	N	LARGE	ETROIT	TOTAUX
NOMBRE	51	21	32	104
%	49 %	20 %	31 %	100 %

- Tableau 66 -

5 - Les hiles pulmonaires

Sont rarement normaux car les artères pulmonaires apparaissent soit simplement dilatées et battantes soit ectasiques et expansives dans 81 % des cas :

HILES	N	+	++	T O T A U X
NOMBRE	20	47	38	105 +
%	19 %	45 %	36 %	100 %

- Tableau 67 -

6 - La vascularisation pulmonaire

En dehors de 3 cas où les poumons ont paru normaux, dans tous les cas existe une hypervascularisation pulmonaire s'étendant jusqu'à la périphérie, et elle est majeure dans 42,5 % des cas :

POUMONS	N	N+	+	++	TOTAUX
NOMBRE	3	21	38	46	108
%	3 %	19,5 %	35 %	42,5 %	100 %

- Tableau 68 -

G - LES SIGNES ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

1 - Le rythme

- Est sinusal dans 100 cas.
- Mais 8 fois existent des rythmes ectopiques
  + 2 P.R. variables ("wandering Pace-Maker")
  + 1 tracé de WOLFF - PARKINSON-WHITE
  + 1 bloc auriculo-ventriculaire intermittent
  + 1 bloc complet de la branche droite

+ 3 cas ininterprétables.

+ 3 rythmes extra-systoliques intermittents : bigéminisme, tachycardie paroxystique supra-ventriculaire, salves d'extra-systoles supra-ventriculaires.

2 - L'espace P.R.

Est normal sur tous les tracés sauf 4 qui comportent un P.R. long (entre 0,16 et 0,20 seconde).

3 - L'onde P

Exprime une surcharge auriculaire dans un nombre relativement élevé de cas : 36 soit 35 % - Cette surcharge est :

+ de type droit : 10 fois
+ de type gauche : 15 fois
+ de type mixte : 11 fois

4 - L'axe de Q.R.S.

- Pour les 108 dossiers, l'axe de Q.R.S. est compris entre + 180° et -120° (sens anti-horaire). Il n'est pas calculable dans 15 cas (tableau 69). L'axe est compris entre 0° et + 90° dans 39 cas (36 %).

- La corrélation de la valeur de l'axe de Q.R.S. à l'âge du sujet, invite à remarquer que :

+ sur les 7 axes plus droits que + 120°, on en compte 4 qui concernent des grands enfants et qui sont incontestablement trop droits ;

+ après deux ans, on trouve encore 9 axes au-delà de + 90° qu'on peut encore considérer comme déviés à droite :

+ 13 axes (dont 11 chez des petits) sont gauches (de 0° à - 30°) : on rencontre 6 fois un axe aux environs de - 90°, et, dans les six cas existe la preuve hémodynamique ou anatomique qu'il s'agit d'une C.I.V. isolée .

Au total, dans ce groupe, l'axe de Q.R.S. n'est pas toujours normal puisque dans 26 cas au moins (près du quart des cas), l'axe est dévié soit vers la droite (il s'agit alors de grands enfants) soit vers la gauche (il s'agit le plus souvent de nourrissons).

AXE	180°-130°	120°-100°	90°-0°	-10° -30°	-40°-120°	INCAL.	TOTAUX
AVANT 2 ANS	3	25	34	4	7	13	86
%	3,5 %	29 %	40 %	4,5 %	8 %	15 %	100 %
APRES 2 ANS	4	9	4	0	2	2	22
%	18 %	41 %	23 %	0	9 %	9 %	100 %
TOTAL	7	34	39	4	9	15	108
%	6,5 %	31,5 %	36 %	3,7 %	8,3 %	14 %	100 %

- Tableau 69 -

5 - Le bloc incomplet droit

Un bloc incomplet droit s'inscrit sur plus de la moitié des E.C.G. quel que soit l'âge de l'enfant :

B.I.D.	PRESENT	ABSENT	T O T A U X
NOMBRE	57	51	108
%	53 %	47 %	100 %

- Tableau 70 -

6 - Les signes de surcharge ventriculaire

L'analyse des 108 E.C.G. de ce groupe fournit 2 remarques intéressantes :

+ il est exceptionnel de rencontrer un tracé normal en précordiales ;

+ il existe presque toujours une surcharge ventriculaire : elle affecte le plus souvent les 2 ventricules ou le ventricule droit isolément, mais les surcharges gauches isolées sont rares :

E.C.G.	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	T O T A U X
NOMBRE	5	23	9	70	107[x]
%	4,7 %	22 %	8,3 %	65 %	100 %

- Tableau 71 -

A noter qu'une onde Q. en V5 - V6 est présente 87 fois : 43 fois (40 %) elle dépasse 5 mm. de profondeur, 8 fois, (7,5 %) elle dépasse 10 mm., et peut atteindre 18 mm. (2 fois).

H - LA NUMERATION GLOBULAIRE

105 hémogrammes ont été pratiqués : ils montrent l'existence d'une anémie inférieure à 4 millions de globules rouges au mm3 dans 31 cas (30 %).

MILLIONS/mm3	MOINS DE 3,5	3,5-4	4-4,5	4,5-5	PLUS DE 5	T O T A U X
NOMBRE	4	27	43	26	5	105
%	4 %	26 %	41 %	25 %	4 %	100 %

- Tableau 72 -

I - LES DONNEES HEMODYNAMIQUES

- Sur les 108 enfants de ce groupe, 94 (87 %) ont été cathétérisés : c'est assez souligner la gravité de ces formes qui incite presque toujours à pratiquer une exploration hémodynamique , non pas tant pour confirmer le

x 1 E.C.G. ininterprétable en raison d'un wolff.

diagnostic, que pour apprécier le retentissement de la cardiopathie sur la fonction artérielle pulmonaire.

- A cette action de fréquence, s'ajoute celle de l'âge : si le plus jeune de ces enfants avait 20 jours et le plus âgé 8 ans, la moyenne d'âge au premier cathétérisme est à 17 mois, car 58 sujets sur 92 (64 %) étaient des nourrissons de moins de 1 an.

- Les résultats figurent au tableau 158 et conduisent aux conclusions d'ensemble suivantes :

1 - Trajet

- Le cathétérisme n'a pu explorer l'arbre pulmonaire dans 17 cas.

- Un foramen ovale a été franchi 22 fois : 1 seul de ces enfants avait 6 ans, tous les autres moins de 18 mois et 17 moins de 1 an.

- La C.I.V. a été cathétérisée 11 fois.

2 - Oxymétrie

a - Le shunt gauche-droite

A été mis en évidence dans tous les 91 cas où il a pu être mesuré : l'enrichissement ventriculaire en oxygène varie de 1,2 à 5,6 volumes %)et témoigne généralement d'un gros shunt (moyenne : 2,7 vol. %).

b - La saturation périphérique en oxygène

- A été mesurée 36 fois ;
- et s'est avérée :
  + supérieure à 93 % : 13 fois
  + entre 90 et 92,9 % : 8 fois
  + entre 85 et 89,9 % : 12 fois
  + inférieure à 85 % : 4 fois

- Il existe donc 16 fois un shunt droite-gauche associé au shunt gauche-droite : 3 seulement de ces enfants sont cyanosés cliniquement.

- Dans 8 autres cas, s'il existe, le shunt veino-artériel est plus discret (mais 2 fois le sujet est cyanosé).

3 - Pressions

a - La pression artérielle pulmonaire systolique

- Varie de 47 à 120 mm. Hg. pour les 77 cas où l'artère pulmonaire a été explorée (moyenne : 77,24).

- Il existe 6 cas où la P.A.P.S. est inférieure à 60 mm. Hg. (47, 50, 54, 56, 58, 58) mais dans 5 de ces cas, le rapport des pressions pulmonaire/systémique est supérieur ou égal à 0,72, et dans le 6e les signes cliniques sont assez éloquants pour indiquer que ces enfants appartiennent réellement au groupe II b .

b - Le rapport des pressions pulmonaire/systémique

- A pu être calculé 44 fois : il varie de 0,66 à 1,24 (moyenne 0,90). Dans la moitié des cas il est supérieur, égal ou légèrement inférieur à 1. Il est 34 fois (77 %) supérieur à 0,80 .

- Pour les cas où l'artère pulmonaire n'a pas été franchie, on a pu calculer 13 fois le rapport de la pression systolique ventriculaire droite à la pression systémique : 13 fois (100 %) ce rapport est supérieur à 0,80, et 12 fois il avoisine ou dépasse l'égalité de pressions.

c - Le gradient

- Chez 72 enfants, il n'y a pas de gradient significatif entre les pressions pulmonaire et ventriculaire droite. Cette dernière est alors égale à 81,6 mm. Hg. en moyenne (de 58 à 124).

- Dans 5 cas, il existe un petit gradient variant de 11 à 24 mm. Hg. (moyenne : 18) mais la pression ventriculaire droite ne peut guère être plus élevée que dans le groupe précédent : elle varie de 68 à 90 (Moyenne : 79,4).

Au total, le cathétérisme des enfants de ce groupe, montre en général de très graves désordres. En dehors d'un shunt gauche-droite généralement important, les deux anomalies les plus évidentes sont :

- l'existence d'une hypertension pulmonaire majeure, très souvent voisine de la pression artérielle systémique ;
- La possibilité (assez rare il est vrai) d'une inversion partielle du shunt dans le sens droite-gauche.

V - GROUPE III : 15 CAS

Il s'agit du dernier groupe des C.I.V. avec hypertension pulmonaire. C'est aussi le plus grave de tous car cette hypertension y est toujours majeure, la circulation artérielle pulmonaire se faisant sous le même régime de pressions que la circulation systémique.
Mais ce groupe se distingue du précédent par le fait que les résistances pulmonaires sont si élevées que le shunt gauche-droite devient minime, voire nul et qu'il apparaît presque toujours un shunt droite-gauche. Anatomiquement, ces formes correspondent à des défauts septaux larges.

Notre série ne comporte que 15 C.I.V., de ce type, ce qui enlève beaucoup de signification à l'expression des résultats en pourcentages : nous ne les avons donnés qu'à titre indicatif.

A - AGE AU PREMIER EXAMEN

- Pour 12 cas où le fait est connu, la cardiopathie est découverte :
  + 9 fois avant 3 mois,
  + 2 fois entre 3 et 6 mois,
  + 1 fois entre 12 et 18 mois.
- L'âge du premier examen dans le Service est :
  + inférieur à 3 mois : 3 fois
  + inférieur à 1 an : 11 fois
  + mais aussi voisin de 2 ans : 1 fois
  + et supérieur à 5 ans : 3 fois

B - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- L'enquête sur les antécédents personnels apprend que :
  + la cardiopathie a été découverte par hasard 1 fois ;
  + mais s'est révélée 14 fois par un symptôme fonctionnel plus ou moins grave (94 %).

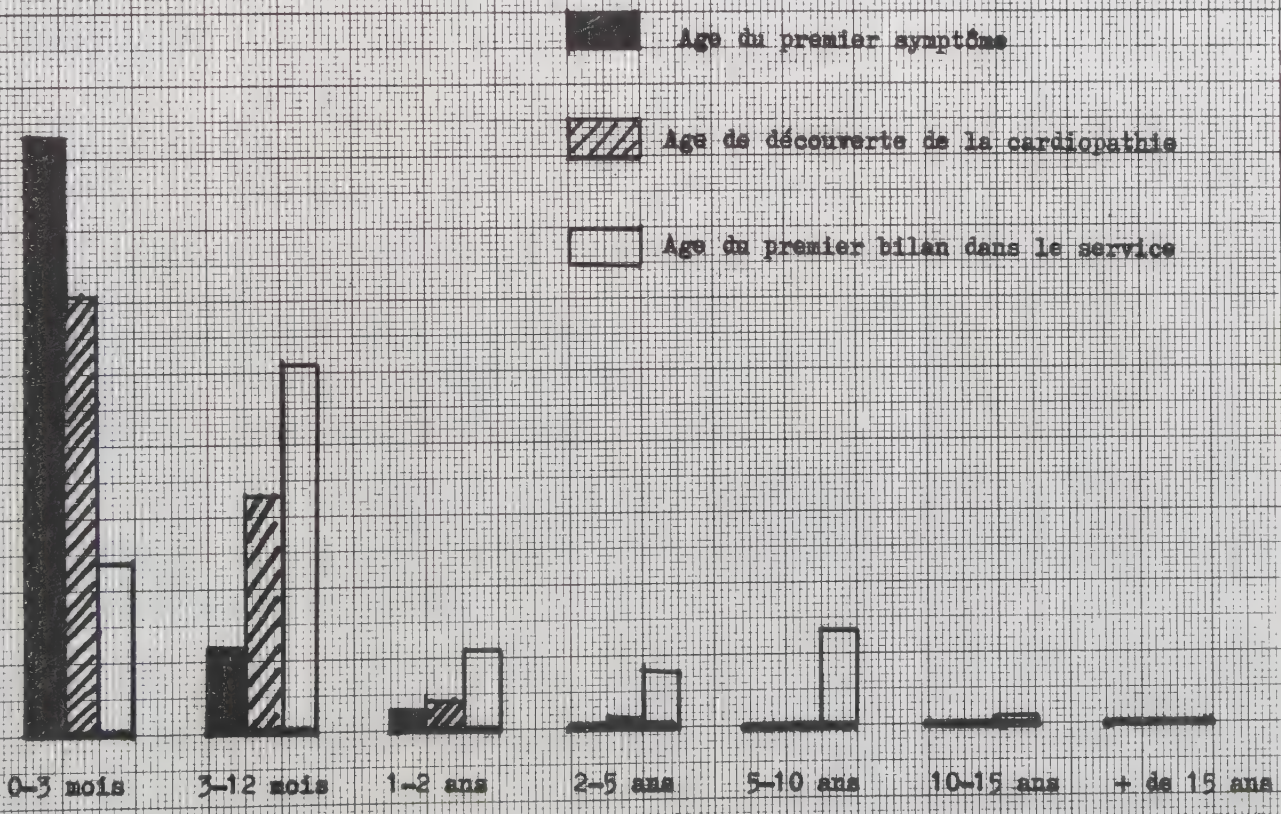


TABLEAU 57 : Ages initiaux dans le groupe IIb.

- En fait, le symptôme révélateur est presque toujours grave, puisqu'en ne tenant compte que de la manifestation la plus sévère, on trouve :

+ insuffisance cardiaque : 5 fois (33 %)
+ infection respiratoire : 3 fois (20 %)
+ dyspnée : 4 fois
+ cyanose : 1 fois
+ difficultés alimentaires : 1 fois

- Dans plus de la moitié des cas, une insuffisance cardiaque ou une infection respiratoire sévères atteint donc ces enfants dans les premiers mois de leur vie.

C - LES SIGNES FONCTIONNELS

- Quel que soit l'âge auquel est vu l'enfant, il souffre toujours de l'un ou / et l'autre des symptômes suivants :

+ dyspnée : 15
+ toux : 9
+ malaises : 1
+ cyanose permanente : 8
+ cyanose d'effort : 11
+ difficultés alimentaires : 12
+ infections respiratoires : 7
+ insuffisance cardiaque : 7

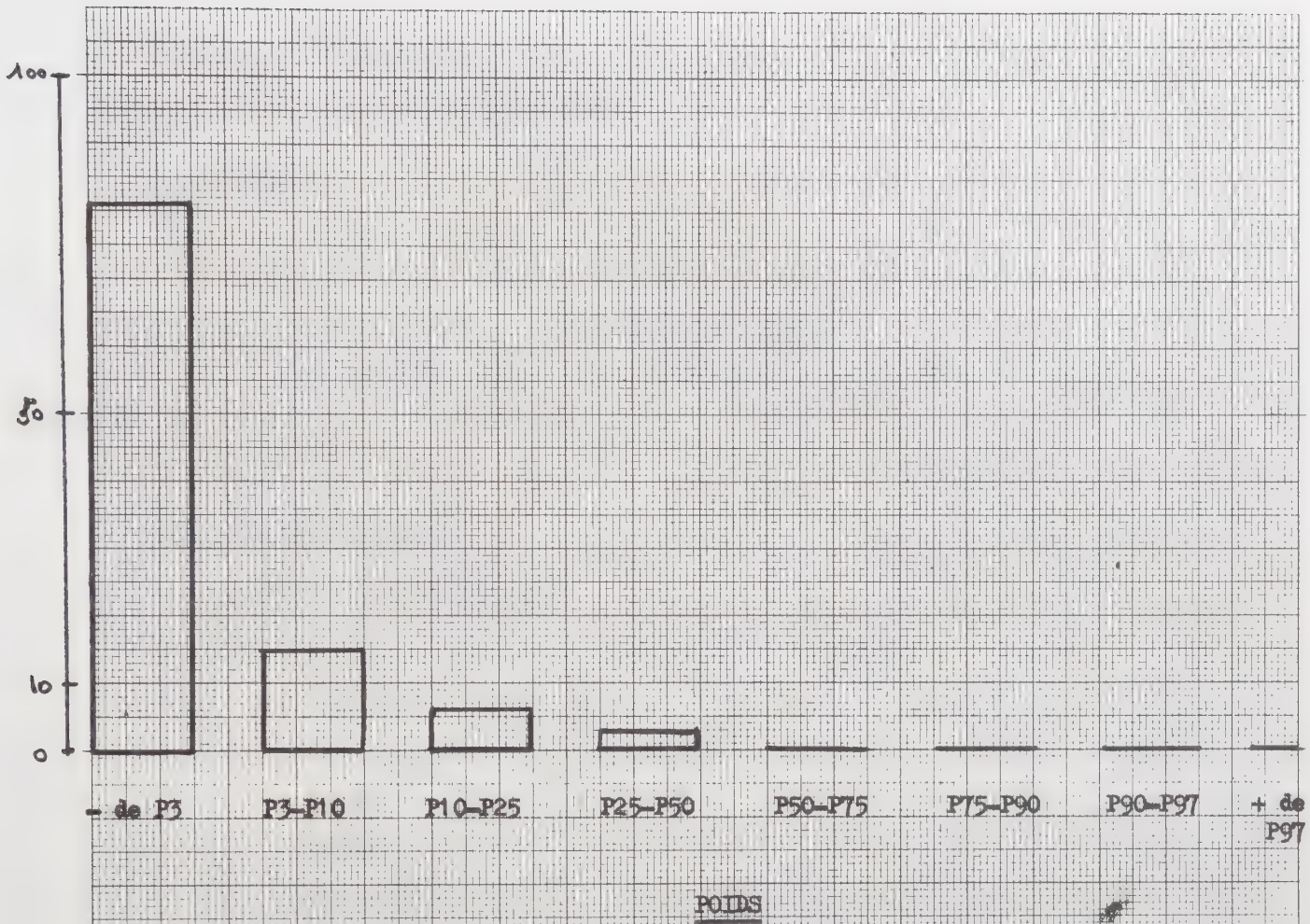
- Au total, tous ces malades sont dyspnéiques, les 3/4 sont cyanosés au moins à l'effort et la moitié d'entre eux sont atteints de pneumopathie aiguë ou d'insuffisance cardiaque.

D - LA TROPHICITE

1 - Le poids

Le nombre restreint de cas ne nécessite pas la mise en tableau des résultats :

+ 4 enfants seulement (27 %) ont un poids supérieur au 3e percentile : en fait 3 d'entre eux sont entre P3 et P10 et il n'y en a qu'un qui approche la moyenne (6,7 %) ;



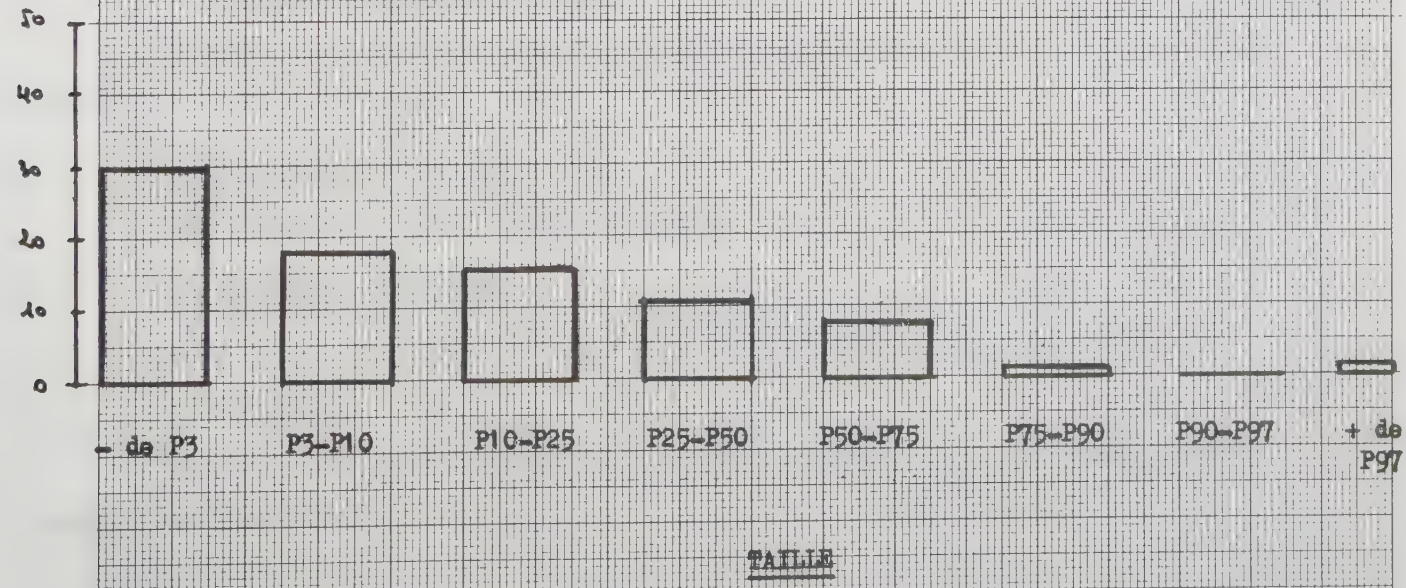


TABLEAU 38 : Poids et Taille dans le groupe IIb.

+ Les 11 autres sont de grands hypotrophiques (73 %) dont le poids est largement inférieur au 3e percentile.

2 - La taille

N'est connue que 13 fois :

+ 5 fois (38 %), elle s'inscrit au-dessus de P3 : mais c'est entre P3 et P10 dans 4 cas et il n'y a qu'une taille normale ;

+ 8 fois (62 %), l'hypotrophie staturale est majeure (au-dessous de P 3).

E - LES SIGNES PHYSIQUES

1 - La déformation thoracique

N'existe, à l'examen initial, qu'une fois sur trois :

- elle manque 10 fois (66 %)
- elle est présente 5 fois (33 %) :
  + légère : 2
  + nette : 2
  + accentuée : 1

- Il n'y a pas de corrélation évidente avec l'âge de l'enfant dans ce groupe.

2 - Le frémissement précordial

Manque dans tous les cas et c'est là un premier point très caractéristique de ce type de C.I.V.

3 - Les signes d'auscultation

Sont également très remarquables :

a - Le souffle systolique

Existe toujours mais passe à l'arrière plan de l'auscultation :

1 - Intensité

Fait capital, elle n'est jamais forte et il n'y a jamais de souffles plus forts que S.S.3 :

INTENSITE	S.S. 1 - 2	S.S. 3	S.S. 4 - 5	S.S. 6	T O T A U X
NOMBRE	7	8	0	0	15
%	47 %	53 %	0	0	100 %

- Tableau 73 -

2 - Temps

Le souffle occupe toute la systole dans 14 des 15 cas : il est noté bref 1 fois.

3 - Siège du maximum

Autre particularité, il est plus fréquent d'entendre le souffle maximum au 3e ou au 2e espace intercostal gauche qu'au bord sternal bas :

SIEGE	BAS	MOYEN	HAUT	2 MAX.	B.S.G.	TOTAUX
NOMBRE	6	4	4	0	1	15
%	40 %	26,5 %	26,5	0	7 %	100 %

- Tableau 74 -

4 - Timbre

Enfin, sur les 6 cas où le timbre du souffle est précisé :

- il n'est rude que 2 fois
- et doux 4 fois.

b - Le deuxième bruit

C'est l'élément capital de l'auscultation :

1 - Intensité

Le 2e bruit est fort ou très fort 4 fois sur 5.

INTENSITE	N	+	++	DIM.	T O T A U X
NOMBRE	3	6	6	0	15
%	20 %	40 %	40 %	0	100 %

- Tableau 75 -

2 - Dédoublement

Le 2e bruit n'a jamais paru dédoublé à l'oreille dans cette série.

c - Les bruits diastoliques

1 - B3 ou S.D.R. apexien

Un 3e bruit pathologique ou un souffle diastolique apexien est très rarement perçu à la pointe :

	0	B3	S.D.R.	TOTAUX
NOMBRE	13	1	1	15
%	87 %	6,5 %	6,5 %	100 %

- Tableau 76 -

2 - Souffle diastolique

On découvre un souffle diastolique faisant suite au 2e bruit au foyer pulmonaire chez 2 enfants (13 %).

F - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

1 - Le volume du coeur

Est exceptionnellement normal (1 cas) mais peut n'être que modérément hypertrophié (4 cas) :

VOLUME	N	N +	+	++	TOTAUX
NOMBRE	1	4	5	5	15
%	6,5 %	26,5 %	33 %	33 %	100 %

- Tableau 77 -

2 - L'arc moyen gauche

Est aussi souvent normal que saillant ou fortement convexe :

A.M.G.	N	+	++	CREUX	TOTAUX
NOMBRE	7	3	5	0	15
%	47 %	20 %	33 %	0	100 %

- Tableau 78 -

3 - La pointe

Est notée 5 fois relevée sur les 13 cas où sa position est précisée.

4 - Le pédicule

Etudié 14 fois, on le juge large chez 5 enfants de moins de 2 ans.

PEDICULE	N	LARGE	ETROIT	T O T A U X
NOMBRE	8	5	1	14
%	57 %	36 %	7 %	100 %

- Tableau 79 -

5 - Les hiles pulmonaires

Sont le plus souvent (80 %) le siège d'une dilatation des artères pulmonaires, associée 1 fois sur 3 à une expansion nette :

HILES	N	+	++	TOTAUX
NOMBRE	3	8	4	15
%	20 %	53 %	27 %	100 %

- Tableau 80 -

6 - La vascularisation pulmonaire

Marque également une originalité évidente puisque les poumons ne sont ici qu'exceptionnellement très chargés (1 seul cas) : au contraire, ils sont souvent normaux ou légèrement chargés, mais très souvent la périphérie des champs pulmonaires contraste par sa clarté avec la surcharge hilaire :

POUMONS	N	N +	+	++	TOTAUX
NOMBRE	2	6	6	1	15
%	13 %	40 %	40 %	7 %	100 %

- Tableau 81 -

G - LES SIGNES ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

1 - Le rythme

Est sinusal dans tous les cas.

2 - L'espace P.R.

Est normal dans tous les cas.

3 - L'onde P

Est anormale 3 fois (20 %) exprimant une surcharge :

- de type droit : 1 fois

- ou combiné : 2 fois
- jamais gauche isolé

4 - L'axe de Q.R.S.

- Sur 15 cas, l'axe de Q.R.S. est compris entre + 150° et - 60° (sens anti-horaire). Il n'est pas calculable sur 1 tracé. L'axe est compris entre 0° et 90° dans 3 cas qui sont tous 3 des axes à + 90°. Autrement dit l'axe est presque toujours compris entre + 150° et + 90° (80 %) - (Tableau 82).

- En tenant compte de l'âge de l'enfant, on observe que :

+ sur les 4 axes plus à droite que + 120°, 1 cas concerne un grand enfant ;

+ 7 fois, l'axe est entre 90° et 120° il s'agit 1 fois d'un enfant de plus de 2 ans ;

+ les 3 axes gauches (1 à - 30° et 2 à - 60°) concernent 2 nourrissons et un grand enfant.

AXE	150° - 100°	120°-100°	90°-0°	-10° - 30°	-30° - 60°	INCALC.	TOTAUX
AVANT 2 ANS	3	3	3	1	1	1	12
%	25 %	25 %	25 %	8,3 %	8,3 %	8,3 %	100 %
APRES 2 ANS	1	1	0	0	1	0	3
%	33,3 %	33,3 %	0	0	33,3 %	0	108 %
TOTAL	4	4	3	1	2	1	15
%	26,5 %	26,5 %	20 %	7 %	13 %	7 %	100 %

- Tableau 82 -

Au total, s'il y a dans ce groupe 2 axes nettement trop droits et 3 nettement trop gauches, il est très remarquable qu'on n'en trouve aucun de positif qui soit inférieur à + 90°.

5 - Le bloc incomplet droit

Existe 10 fois sur 15, soit dans les 2/3 des 15 cas : nous n'avons jamais rencontré une proportion aussi élevée. L'âge n'intervient pas :

B.I.D.	PRESENT	ABSENT	TOTAUX
NOMBRE	10	5	15
%	66,6 %	33,3 %	100 %

- Tableau 83 -

6 - Les signes de surcharge ventriculaire

Deux faits sont saillants :

+ l'E.C.G. n'est presque jamais normal, presque jamais gauche isolé quant aux précordiales ;

+ il existe 13 fois sur 15 une surcharge droite isolée ou, moins souvent, biventriculaire :

E.C.G.	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX
NOMBRE	1	8	1	5	15
%	7 %	53 %	7 %	33 %	100 %

- Tableau 84 -

Notons qu'une onde Q en V5 - V6 n'existe que dans 7 cas (moins de la moitié) et encore n'est-elle supérieure à 5 mm. de profondeur que dans 3 cas (20 %).

H - LA NUMERATION GLOBULAIRE

Elle montre rarement une anémie : 3 fois sur les 14 cas étudiés. On note 2 numérations à plus de 5.000.000 de globules rouges/mm^3 :

MILLIONS PAR mm^3	MOINS DE 3,5	3,5 - 4	4-4,5	4,5 - 5	PLUS DE 5	TOTAUX
NOMBRE	0	3	4	5	2	14
%	0	21,5 %	28,5 %	35,7 %	13,3 %	100 %

- Tableau 85 -

I - LES DONNEES HEMODYNAMIQUES

- 12 de nos 15 enfants (80 %) ont été cathétérisés. (Sur les 3 autres 2 sont morts avant que l'exploration ait pu être réalisée).

- L'âge du cathétérisme a varié de 2 mois $\frac{1}{2}$ à 13 ans : il y a eu 7 nourrissons de moins de 1 an, 1 de 18 mois et 4 de 6 à 13 ans.

- Les résultats sont colligés dans le tableau 158 et suscitent les remarques d'ensemble qui suivent :

1 - Trajet

- Le cathétérisme n'a pu être fait plus loin que le ventricule droit dans 4 cas.

- On a franchi un foramen ovale persistant chez 3 nourrissons de 3, 8 et 10 mois.

- La sonde a franchi le défaut septal ventriculaire 2 fois.

2 - Oxymétrie

a - Le shunt gauche-droite

- A été mis en évidence 10 fois, variant de 0,9 à 2,2 volumes d'oxygène % ;

- Dans 2 cas, les dosages sont monotones et ne permettent pas d'extérioriser un enrichissement oxymétrique : l'un de ces enfants est mort et la C.I.V. a été vérifiée à l'autopsie ; dans l'autre cas, le diagnostic est clinique.

- Dans l'ensemble, le shunt gauche-droite est peu important : 1,1 volume % en moyenne des 12 cas.

b - La saturation périphérique en oxygène

- A été mesurée 10 fois et ne s'est montrée supérieure ou égale à 93 % que 2 fois (l'un de ces enfants était cyanosé) ;

- 8 fois, existe une désaturation importante toujours inférieure à 90 %, atteignant 76 % dans 1 cas : 7 de ces enfants étaient cyanosés.

- Il existe donc 8 fois un shunt droite-gauche important, exclusif dans 1 cas, associé au shunt gauche-droite dans les autres.

3 - Pressions

a - La pression artérielle pulmonaire systolique

- Varie de 66 à 120 mm. Hg. pour les 8 cas où elle a été mesurée (moyenne : 80)

- et le rapport des pressions pulmonaire/systémique est toujours voisin, égal ou supérieur à 1 (de 0,93 à 1,25 ; moyenne : 1).

- Dans 3 des 4 cas où l'on n'a pas pu prendre la pression artérielle pulmonaire, on a calculé le rapport des pressions systoliques ventriculaire droite/systémique : il est toujours égal ou supérieur à 1.

b - Le gradient

- Il n'existe jamais de gradient ni significatif ni même discret entre les pressions dans l'artère pulmonaire et dans le ventricule droit.

- Dans cette dernière cavité, la pression systolique varie de 68 à 108 (moyenne : 93,6).

Au total, ces C.I.V. comportent toujours de très graves perturbations hémodynamiques :

- Comme dans le groupe précédent, il y a généralement égalité de pressions entre les deux circulations ;

- mais ici, le shunt gauche-droite est peu important, voire nul, et presque toujours associé à un shunt inversé droite-gauche.

VI - GROUPE IV : 39 CAS

Nous avons défini ces formes par l'association à la C.I.V. d'un obstacle s'opposant à la libre circulation du sang du ventricule droit vers l'artère pulmonaire. La grande caractéristique de ces cas est donc de comporter un gradient de pressions, fixé arbitrairement comme égal ou supérieur à 25 mm. Hg., entre le régime de l'artère pulmonaire et celui du ventricule droit.

La limite théorique entre ce groupe de C.I.V. et la tétralogie de Fallot, réside dans le fait que, dans les cas qui nous intéressent ici, le débit pulmonaire est toujours supérieur au débit systémique, c'est-à-dire qu'il existe toujours un shunt gauche-droite.
Ces formes comportent toujours un défaut septal assez large ; quant à la sténose pulmonaire, elle est le plus souvent infundibulaire.

A - AGE AU PREMIER EXAMEN

La tolérance fonctionnelle initiale de ces formes paraît beaucoup moins mauvaise que dans les C.I.V. avec hypertension pulmonaire, si on la déduit des âges de découverte de la cardiopathie comparés aux âges de premier bilan dans le Service (Tableau 86) :

1 - La cardiopathie est découverte avant 1 an dans 80 % des cas, mais pas obligatoirement dans le premier trimestre au cours duquel on ne compte que 20 dépistages (51 %). Dans tous les cas, la C.I.V. est reconnue avant 3 ans, sauf chez un enfant où elle est découverte à 13 ans $\frac{1}{2}$.

2 - L'âge du premier examen dans le Service est :

- inférieur à 3 mois dans 7 cas (18 %)
- inférieur à 1 an dans 24 cas (62 %), et nous voyons encore pour la première fois :

5 enfants entre 1 et 2 ans
8 enfants de 2 à 5 ans
2 enfants de plus de 5 ans.

Ces chiffres indiquent donc que si la cardiopathie attire très tôt l'attention, elle incite à une consultation spécialisée d'une façon moins urgente que dans les trois groupes précédents.

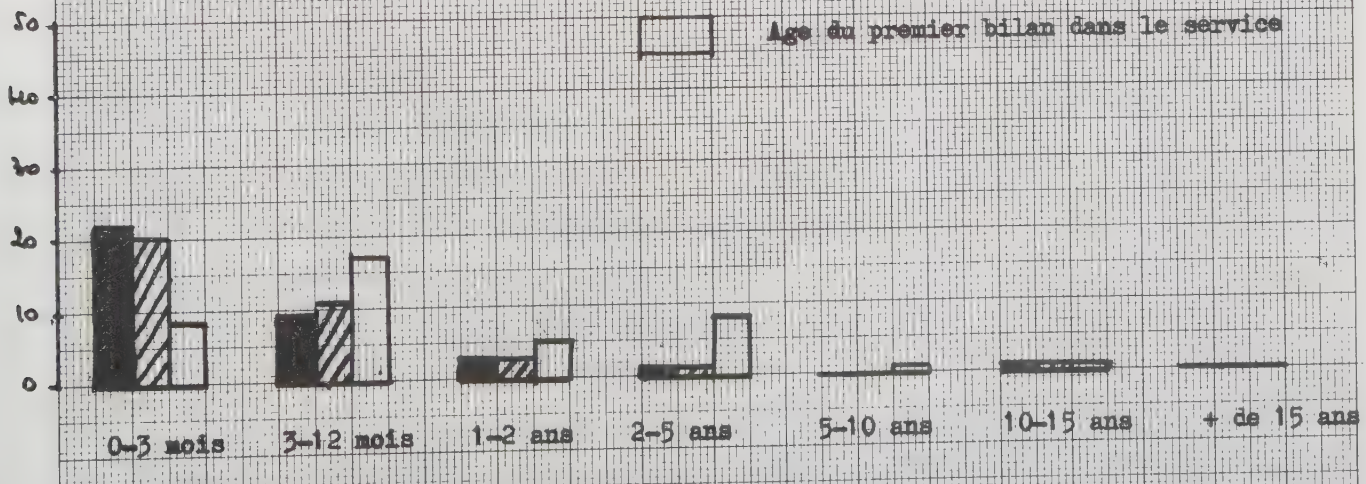


TABLEAU 86 : Ages initiaux dans le groupe IV.

B - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- L'analyse des circonstances qui révèlent la malformation va dans le même sens, puisque pour 37 dossiers utilisables :

+ la cardiopathie a été découverte fortuitement dans 15 cas (41 %)

+ mais 22 fois (59 %), c'est un signe fonctionnel qui a alarmé l'entourage.

- Les signes révélateurs ont été au maximum :

+ insuffisance cardiaque : 2
+ infection respiratoire : 7
+ dyspnée : 9
+ difficultés alimentaires : 1
+ hypotrophie : 1
+ malaises : 2

C - LES SIGNES FONCTIONNELS

- Lors de la première consultation :

+ 18 enfants n'ont pas de syndrome fonctionnel et tolèrent bien leur cardiopathie (46 %) ;

+ les 21 autres (54 %) accusent un ou plusieurs des symptômes suivants :

+ dyspnée : 18
+ toux : 2
+ malaises : 1
+ cyanose permanente: 4
+ cyanose d'effort : 3
+ difficultés alimentaires : 8
+ infections respiratoires : 6
(dont 1 atélectasie grave)
+ insuffisance cardiaque : 3

- Au total, lorsqu'il existe des signes d'intolérance fonctionnelle, il s'agit presque toujours de dyspnée ou d'anorexie, souvent d'infections broncho-pulmonaires et parfois de cyanose ou d'insuffisance cardiaque.

D - LA TROPHICITE

1 - Le poids

Est connu dans tous les cas (Tableau 87) :

+ il dépasse le 3e percentile dans 22 cas (56,5 %), mais ne peut être considéré comme parfaitement normal que dans les 8 cas (23 %) où il dépasse le 25e percentile ;

+ 17 fois (43,5 %) le poids est inférieur au 3e percentile et traduit une hypotrophie pondérale majeure.

2 - La taille

Est moins touchée que le poids, puisque dans 35 observations précises,

+ elle s'inscrit au-dessus du 3e percentile 29 fois (83 %) avec 19 tailles normales (54 %) ;

+ elle n'est réellement pathologique dans les 6 cas (17 %) où elle tombe sous le 3e percentile.

E - LES SIGNES PHYSIQUES

1 - La déformation thoracique

- Manque 2 fois sur 3 puisqu'elle n'a été notée que 12 fois (31 %) et jugée alors :

- accentuée : 1 fois
- nette : 7 fois
- légère : 4 fois.

- Elle est proportionnellement plus fréquente après 1 an (7 fois 15 qu'avant cet âge (5 fois sur 24).

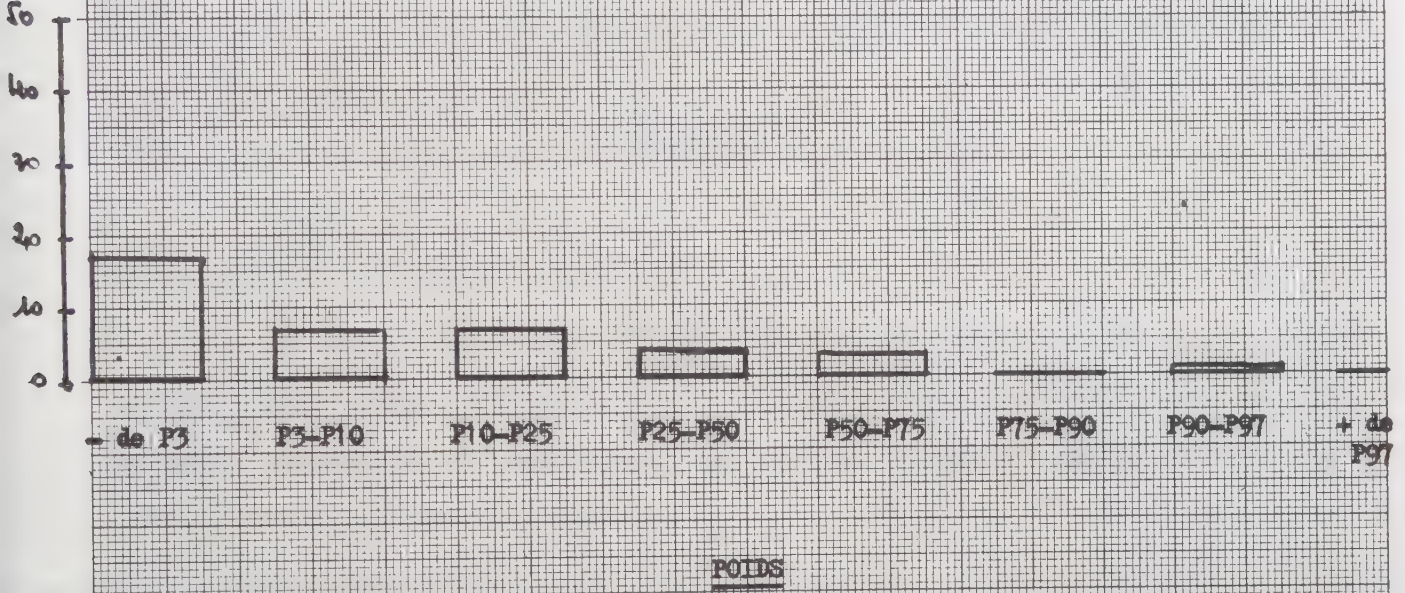
2 - Le frémissement précordial

Est un signe presque constant, puisqu'il est retrouvé 32 fois sur 39 (82 %).

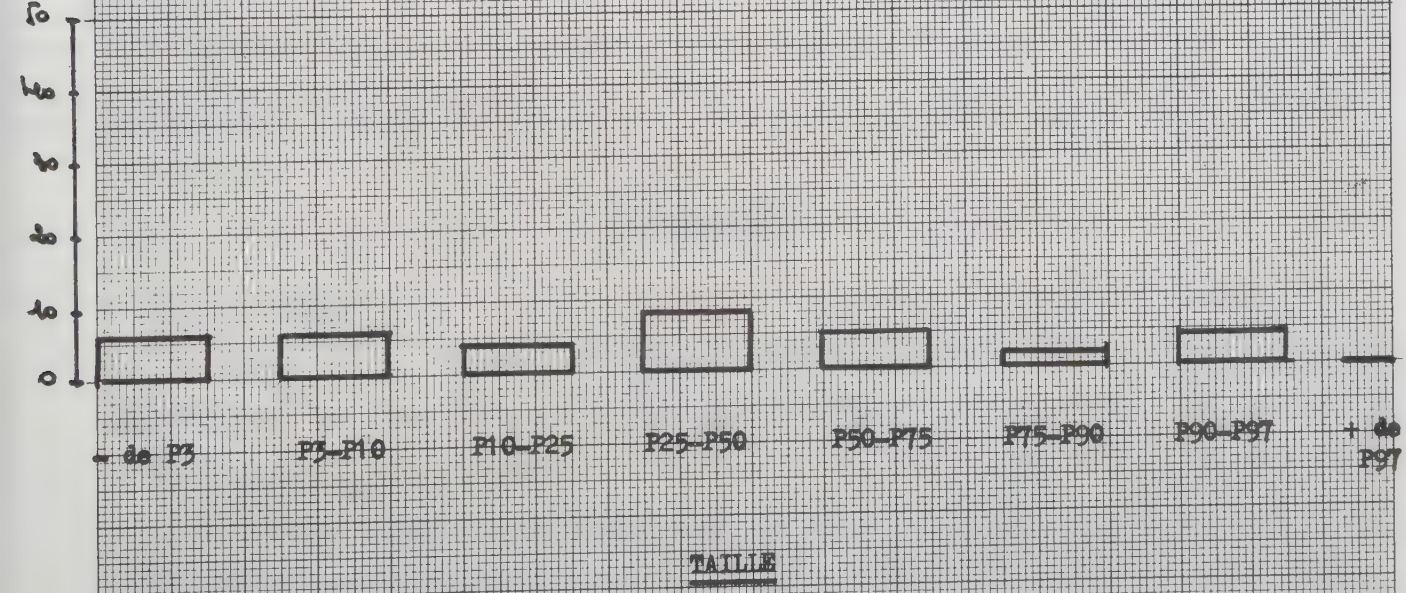
3 - Les signes d'auscultation

a - Le souffle systolique

Donne à ce groupe de C.I.V. une certaine personnalité :



POIDS



TAILLE

TABLEAU 87 : Poids et Taille dans le groupe IV.

1 - Intensité

C'est toujours un souffle intense ou très intense :

INTENSITE	S.S. 1 - 2	S.S. 3	S.S. 4-5	S.S. 6	TOTAUX
NOMBRE	0	7	32	0	39
%	0	18 %	82 %	0	100 %

- Tableau 88 -

2 - Temps

Il est toujours holosystolique

3 - Siège

Fait remarquable, le maximum du souffle est toujours au bord sternal gauche mais plus souvent au 3e ou au 2e espace intercostal gauche qu'à son extrémité inférieure : il n'est pas rare de lui trouver 2 maximums, l'un bas situé, l'autre au foyer pulmonaire.

SIEGE	BAS	MOYEN	HAUT	2 MAX.	B.S.G.	TOTAUX
NOMBRE	18	11	6	4	0	39
%	46 %	28 %	16 %	10 %	0	100 %

- Tableau 89 -

4 - Timbre

Dans les 33 cas où la nature du timbre est précisée, le souffle est noté rude 32 fois et aigu 1 fois. Il n'est jamais doux.

b - Le deuxième bruit

- A lui aussi, une incontestable originalité puisqu'il est noté diminué sinon aboli dans la moitié des cas ; de toutes façons, il n'est fort que très rarement :

INTENSITE	N	+	++	DIMINUE	TOTAUX
NOMBRE	16	3	0	20	39
%	41 %	8 %	0	50 %	100 %

- Tableau 90 -

- Un dédoublement de B2 n'est noté, à l'examen initial, que dans 4 cas, (10 %) et 3 fois il s'agissait d'enfants de plus de 2 ans.

C - LES BRUITS DIASTOLIQUES

1 - B3 ou S.D.R. apexien.

Un 3e bruit pathologique,un souffle diastolique roulant de pointe existe 12 fois (31 %) et proportionnellement plus souvent chez les grands (7 sur 14) que chez les nourrissons (5 sur 25) :

	0	B3	S.D.R.	TOTAUX
NOMBRE	27	4	8	39
%	69,5 %	18 %	20,5 %	100 %

- Tableau 91 -

2 - Souffle diastolique

Dans 2 cas, on entend au foyer pulmonaire un souffle diastolique intense (si bien que l'auscultation est celle d'un double souffle systolique et diastolique). Il y a toutes les raisons de penser que ces deux enfants ont une absence congénitale de valves pulmonaires : l'une a été vérifiée par angiographie pulmonaire, l'autre est confirmée par les données du cathétérisme .

F - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

1 - Le volume du coeur

Est très gros ou gros dans la moitié des cas : il faudrait même y ajouter 5 cas où le coeur est à la limite supérieure de la catégorie N+ :

VOLUME	N	N+	+	++	TOTAUX
NOMBRE	6	12	14	6	38 +
%	16 %	32 %	36 %	16 %	100 %

- Tableau 92 -

2 - L'arc moyen gauche

Pour 32 cas où il a été étudié, l'A.M.G. a été noté normal ou plutôt concave dans les 2/3 des cas. Notons qu'il peut aussi être fortement saillant et expansif (2 cas) :

A.M.G.	N	+	++	CREUX	TOTAUX
NOMBRE	9	9	2	12	32
%	28 %	28 %	6,5 %	37,5 %	100 %

- Tableau 93 -

3 - La pointe

N'a pas été étudiée dans 1 cas. Pour les 38 autres, elle paraît relevée du diaphragme dans la moitié des cas, proportion encore jamais rencontrée.

4 - Le pédicule

Reçoit une interprétation dans 37 cas :

+ 1 cliché ininterprétable (atélectasie)

+ le premier fait saillant, c'est qu'on voit l'Aorte passer à droite de l'oesophage chez 6 enfants (16 %) ;

+ pour le reste, le pédicule n'apparaît élargi que chez 8 enfants tous âgés de moins de 2 ans :

PEDICULE	N	LARGE	ETROIT	TOTAUX
NOMBRE	24	8	5	37
%	65 %	21,5 %	13,5 %	100 %

- Tableau 94 -

5 - Les hiles pulmonaires

Sont le plus souvent normaux.

HILES	N	+	++	TOTAUX
NOMBRE	25	8	6	39
%	64 %	20 %	16 %	100 %

- Tableau 95 -

6 - La vascularisation pulmonaire

Il existe une hypervascularisation pulmonaire dans moins de la moitié des cas : mais les poumons ont aussi souvent une transparence normale ou sub-normale. Il est rare que les poumons soient "noyés" :

POUMONS	N	N+	+	++	TOTAUX
NOMBRE	10	8	18	3	39
%	26 %	20 %	46 %	8 %	100 %

- Tableau 96 -

C - LES SIGNES ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

1 - Le rythme

- Est sinusal dans 37 cas, avec un tracé surchargé d'extra-systoles ventriculaires ;

- est ectopique dans 2 cas :

+ nodal : 1 fois

+ anarchique dans 1 cas où alternent rythme sinusal, nodal et bloc auriculo-ventriculaire.

2 - L'espace PR.

N'est pathologique que dans les 2 cas où le rythme est ectopique :

+ long dans le cas de bloc auriculo-ventriculaire ;

+ court dans le cas du rythme nodal.

3 - L'onde P.

Est anormale sur 3 enregistrements :

- de type droit : 2 fois

- de type gauche : 1 fois

4 - L'axe de Q.R.S.

- Dans l'ensemble dans 39 cas de ce groupe, l'axe de Q.R.S. s'inscrit entre + 150° et - 160° (sens anti-horaire). Il est incalculable dans 5 cas. (Tableau 97).

L'axe est compris entre 0° et + 90° dans 19 cas (soit la moitié)

- En fonction de l'âge de l'enfant :

+ sur les 5 axes plus à droite que + 120°, on compte 2 enfants de plus de 2 ans pour lesquels on peut affirmer une déviation axiale pathologique ;

+ après 2 ans, on relève encore 2 déviations axiales pathologiques entre + 90° et + 120° ;

+ il y a en tout 2 axes gauches : l'un chez un nourrisson (- 30°) l'autre chez un grand enfant (- 60°).

AXE	150°-130°	120°-100°	90°-0°	-10° -30°	-40° -60°	INC.	TOTAUX
AVANT 2 ANS	3	6	16	1	0	3	29
%	10 %	20 %	55 %	5 %	0	10 %	100 %
APRES 2 ANS	2	2	3	0	1	2	10
%	20 %	20 %	30 %	0	10 %	20 %	100
TOTAL	5	8	19	1	1	5	39
%	13 %	20 %	50 %	2,5 %	2,5 %	13 %	100 %

- Tableau 97 -

Au total, l'axe de Q.R.S. dans ce groupe peut être considéré dans des limites normales dans 33 cas ; 4 fois il est dévié à droite, et 2 fois à gauche.

5 - Le bloc incomplet droit

Un bloc incomplet droit est très fréquent dans cette catégorie de C.I.V., plus que dans toutes les autres (2/3 des cas) surtout après 2 ans où il est presque constant (9 fois sur 10) :

B.I.D.	PRESENT	ABSENT	TOTAUX
NOMBRE	25	14	39
%	64 %	36 %	100 %

- Tableau 98 -

6 - Les signes de surcharge ventriculaire

Dans les dérivations précordiales, il apparaît une surcharge ventriculaire dans 30 des 39 cas, soit les 3/4 : elle est le plus souvent biventriculaire, souvent droite exclusive mais très rarement gauche isolée :

E.C.G.	N.	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX
NOMBRE	6	13	3	17	39
%	15 %	33 %	8 %	44 %	100 %

- Tableau 99 -

Notons qu'une onde Q en V5 - V6 est présente dans 31 cas, mais elle ne dépasse 5 mm. de profondeur que 10 fois (26 %), et plus de 10 mm. 2 fois (maximum : 14 mm.).

H - LA NUMERATION GLOBULAIRE

Un hémogramme figure dans 37 dossiers, faisant apparaître une anémie importante dans 8 cas (20 %) et une polyglobulie modérée dans 4 cas (10 %) :

MILLIONS PAR mm^3	MOINS DE 3,5	3,5-4	4-4,5	4,5-5	PLUS DE 5	TOTAUX
NOMBRE	1	7	17	8	4	37
%	2,5 %	19 %	46 %	21,5 %	11 %	100 %

- Tableau 100 -

I - LES DONNEES HEMODYNAMIQUES

- 22 des 39 sujets de ce groupe ont été cathétérisés entre 2 mois et 14 ans (moyenne d'âge : 2 ans 9 mois).

- Les résultats complets de ces examens figurent au tableau 158 et permettent de tirer les leçons suivantes :

1 - Trajet

- Le cathétérisme n'a pu franchir l'artère pulmonaire dans 3 cas.

- La sonde s'est engagée dans un foramen ovale persistant, chez 4 enfants âgés de 9 mois, 9 mois 1/2, 2 ans et 6 ans 1/2.

- La C.I.V. n'a jamais été cathétérisée.

2 - Oxymétrie

a - Le shunt gauche-droite

- Existe dans tous les cas et varie de 0,6 à 3,1 volumes d'oxygène % (moyenne : 2 vol. %)

- (le cas où l'enrichissement ventriculaire n'était que de 0,6 volumes % a été confirmé par un 2e cathétérisme fait 2 ans plus tard et qui a révélé un shunt ventriculaire de 2 volumes).

b - La saturation périphérique en oxygène

- A été mesurée 7 fois et s'est montrée :

- supérieure à 93 % : 3 fois
- entre 90 et 93 % : 2 fois
- inférieure à 90 % : 2 fois

- Un seul de ces enfants avait une cyanose d'effort : sa saturation périphérique était à 90 %.

- On peut donc estimer que le shunt est croisé dans 2 cas, et qu'il existe peut-être un léger shunt droite-gauche dans 2 autres cas.

3 - Pressions

a - La pression artérielle pulmonaire systolique

- Dans les 19 cas où elle a pu être enregistrée, la P.A. P.S. a oscillé entre 20 et 48 mm. Hg. dans 18 cas pour atteindre 1 fois le chiffre extrême de 60. La moyenne s'établit à 36,1 mm. Hg.

- Le rapport des pressions systoliques, pulmonaire/systémique a été calculé 14 fois : il varie de 0,27 à 0,70, mais dans l'ensemble il est plutôt peu élevé puisqu'il ne dépasse pas 0,50 dans 11 de ces 14 cas ; la moyenne s'inscrit à 0,43.

b - Le gradient

- Dans 19 cas où l'orifice pulmonaire a pu être franchi, on a pu mettre en évidence un gradient de pressions entre la partie basse du ventricule droit (chambre de remplissage) et le tronc de l'artère pulmonaire. Ce gradient est, par définition, important : entre 25 et 61 mm. Hg. (moyenne : 41,3).

Notons que très souvent, le gradient apparaît déjà entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse du ventricule droit, indiquant une sténose infundibulaire.

- Pour les 3 autres enfants le gradient n'a pu être calculé mais il existe assez d'arguments cliniques pour penser qu'il est présent.

- En raison du barrage pulmonaire, la pression ventriculaire droite est généralement élevée : elle varie, dans nos 22 cas, entre 58 et 100 mm. Hg. (moyenne : 77,3).

Au total, en dehors d'un shunt oxymétrique gauche-droite généralement modéré, associé parfois à un shunt droite-gauche, la principale anomalie hémodynamique de ces formes est l'existence d'une sténose pulmonaire, le plus souvent infundibulaire. Cette sténose est authentifiée par une chute de la pression systolique lorsqu'on passe du ventricule droit à l'infundibulum pulmonaire puis à l'artère pulmonaire. Elle est généralement assez serrée pour protéger le lit artériel pulmonaire d'une forte hypertension mais elle n'est pas suffisante pour inverser complètement le sens du shunt qui reste gauche-droite de façon pré-dominante.

3 ème PARTIE

- H I S T O I R E N A T U R E L L E -

- Le propos de ce chapitre est d'étudier l'évolution spontanée de la maladie chez ceux de nos enfants qui ont été vus au moins deux fois, l'intervalle minimum exigé entre les deux examens étant de 2 mois.

- Sur les 500 sujets de notre série, 431 répondent à ce critère et peuvent servir à apprécier les modalités évolutives spontanées de la cardiopathie, compte tenu du seul traitement médical. Nous avons comparé à cet effet les données cliniques et paracliniques fournies :

- d'une part, par l'examen initial,

- d'autre part, par le dernier examen, en retenant, lorsqu'un enfant a été opéré, le dernier examen pré-opératoire.

- D'une façon générale :

1)Nous avons reporté sur la même courbe l'âge de 500 enfants au premier examen, et leur âge au dernier examen (figure 1).

2) Pour les 431 enfants suivis, l'intervalle entre le premier et le dernier examen figure sur le tableau 101. Cet intervalle est :

- inférieur à 6 mois dans 52 cas : 12 °/₀
- inférieur à 1 an dans 116 cas : 27 °/₀
- compris entre 1 et 2 ans dans 157 cas : 36,5 °/₀
- compris entre 3 et 5 ans dans 103 cas : 24 °/₀
- compris entre 6 et 9 ans dans 48 cas : 11 °/₀
- est égal ou supérieur à 10 ans dans 7 cas : 1,5 °/₀

Ce qui est important, c'est que dans près de 3/4 des cas, nous avons pu suivre ces enfants pendant plus de 1 an (12 ans au maximum).

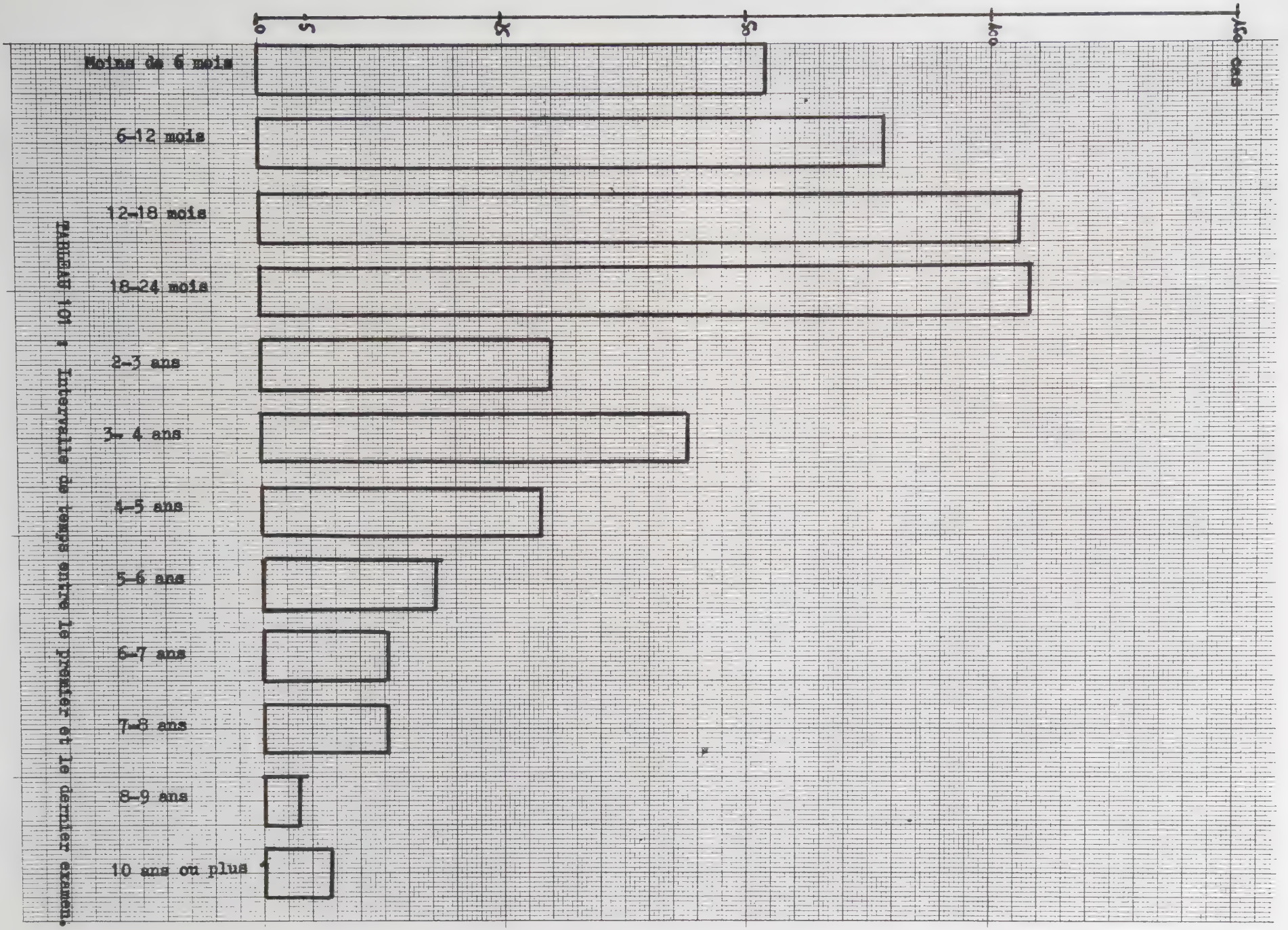


TABLEAU 101 : Intervalle de temps entre le premier et le dernier examen.

3) L'âge des enfants au dernier examen s'établit donc comme suit :

	0-6 m	6-12m	1-2ans	2-5ans	5-10ans	10-15ans	15-20ans	TOTAUX
NOMBRE	24	46	79	135	110	31	6	431
°/₀	5,5°/₀	10,5°/₀	18,5°/₀	31,5°/₀	25,5°/₀	7,2°/₀	1,3°/₀	100°/₀

- Tableau 102 -

Nous étudierons maintenant l'histoire naturelle de chacun des groupes de malades définis plus haut.

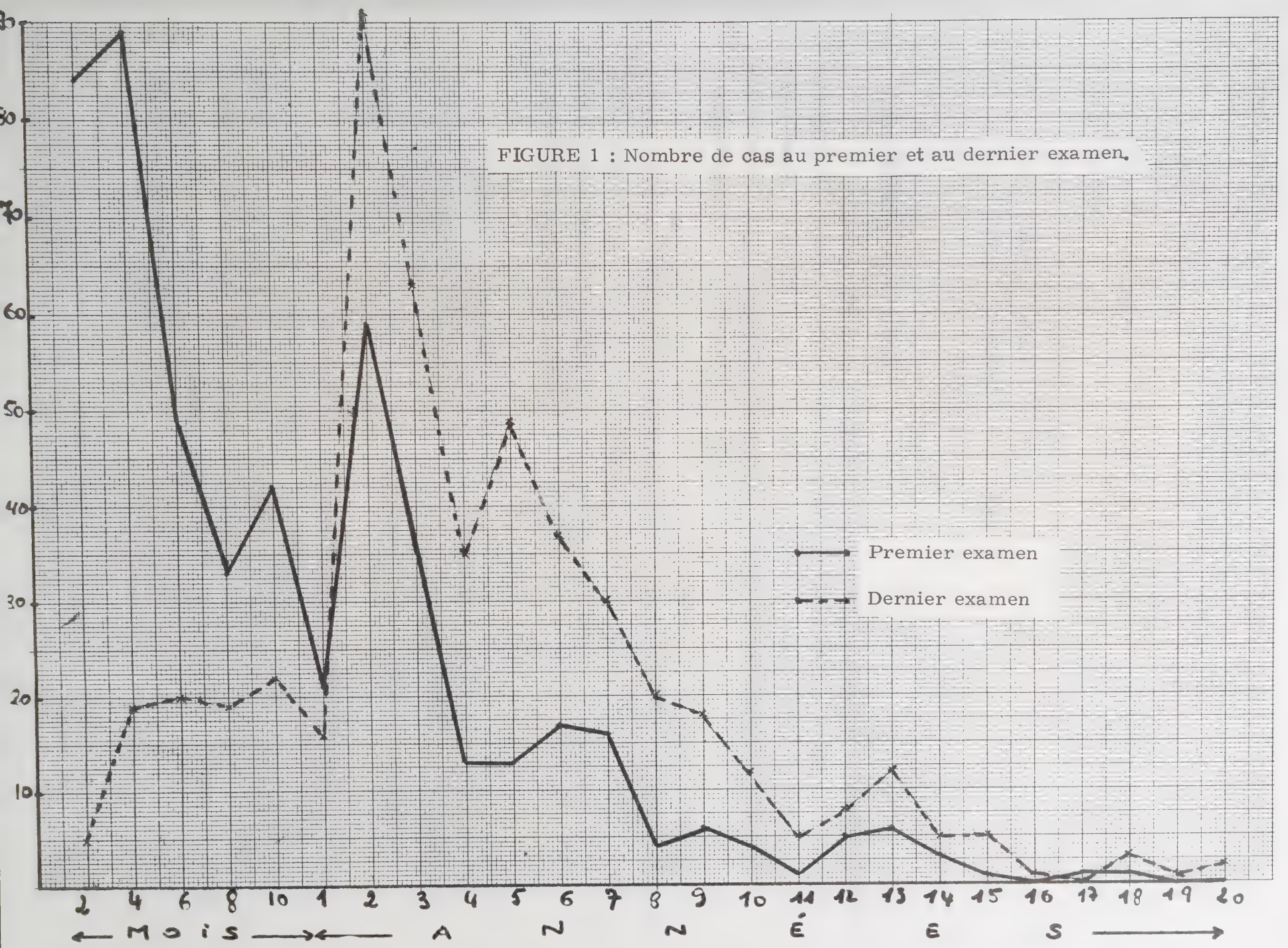


FIGURE 1 : Nombre de cas au premier et au dernier examen.

I - GROUPE Ia : 128 cas

128 des 148 enfants qui formaient ce groupe ont été suivis pendant 2 mois à 12 ans :

- 31 (24 °/₀) pendant moins de 1 an
- 78 (61 °/₀) entre 1 et 5 ans
- 16 (12,5 °/₀) entre 6 et 10 ans
- 3 (2,5 °/₀) pendant plus de 10 ans.

A - MORTALITE SPONTANEE

- On ne compte dans ce groupe qu'une mort survenue à l'âge de 17 ans 1/2 chez une enfant dont la cardiopathie fut découverte à l'âge de 5 ans et parfaitement tolérée jusqu'à 13 ans. A partir de cette date, survinrent des épisodes fébriles prolongés, traités de façon symptomatique par des cures intermittentes et brèves d'antibiotiques.

- Lorsque nous la voyons à l'âge de 17 ans, le diagnostic d'endocardite d'OSLER est évident, authentifié par la pousse dans les hémocultures d'un entérocoque. La mort survint 4 mois après son admission dans un tableau de grande insuffisance cardiaque : la rupture d'un anevrisme cérébral fut l'épisode terminal de cette endocardite guérie.

- L'autopsie devait confirmer l'existence d'une petite C.I.V. haute dans le septum membraneux et surtout de très nombreuses végétations sur le pourtour de la lésion et sur les valvules sigmoïdes; les valves pulmonaires étaient presque complètement détruites ainsi qu'une sigmoïde aortique.

- Depuis la rédaction de ce travail, nous avons observé un 2ème cas tout à fait analogue au précédent, mais qui n'est pas inclus dans cette thèse : découverte de la C.I.V. à 4 mois, excellente tolérance jusqu'à 22 mois, survenue d'une endocardite d'OSLER à cet âge qui évoluera en 2 mois vers la mort par destruction complète de la valve tricuspidégénératrice d'insuffisance tricuspidienne.

- Signalons enfin que notre série comporte un autre cas de maladie d'OSLER survenue à 19 mois mais dont le traitement antibiotique est venu à bout.

- Disons immédiatement que nous n'avons jamais rencontré de greffes oslériennes dans nos autres groupes de C.I.V. : la fréquence de cette complication peut donc, d'ores et déjà être appréciée à 0,6°/₀.

B - LA TOLERANCE FONCTIONNELLE

- Sur 128 enfants :

+ 104 n'avaient aucun symptôme fonctionnel au premier examen : tous continuent à mener une vie strictement normale, sauf 2 : chez l'un, on voit apparaître une très discrète dyspnée d'effort à l'âge de 3 ans ; l'autre est la jeune fille atteinte d'endocardite, qui va mourir en grande insuffisance cardiaque ;

+ 24 enfants souffraient de troubles modérés (dyspnée d'effort ou difficultés alimentaires le plus souvent) : tous sans exception voient cette symptomatologie disparaître au cours des années.

- Si bien qu'au total, on peut affirmer que les malades de ce groupe ont une tolérance fonctionnelle excellente au dernier examen 126 fois sur 128 (98,5 °/₀). Lorsque des symptômes existent dans la première enfance, ils disparaissent toujours.

C - LA TOLERANCE TROPHIQUE

1) Poids

- Sur 68 enfants eutrophiques, on constate que la courbe de poids :

+ reste normale 63 fois

+ s'infléchit au-dessous du 25ème percentile 5 fois, dont 1 fois au-dessous du 3ème (c'est l'osler mortel).

- Sur 35 enfants modérément hypotrophiques :

+ 17 deviennent normaux

+ 16 gardent leur hypotrophie modérée

+ 2 tombent sous le 3ème percentile (il s'agit 2 fois de polymalformés sévères).

- Enfin, les 25 derniers cas sont des hypotrophies majeures :

+ 4 évoluent vers un poids normal,

+ 6 s'améliorent nettement,

+ 15 restent de grands hypotrophiques (il y a parmi eux 8 polymalformés).

- Dans l'ensemble :

+ lorsque la tolérance trophique est excellente ou assez bonne, il est exceptionnel qu'elle se dégrade (7 °/₀) ; elle a plutôt tendance à s'améliorer (17 °/₀);

+ lorsqu'il existe une grande hypotrophie, elle s'améliore (parfois de façon spectaculaire) dans 40 °/₀ des cas.

2) Taille

- La taille était normale au 1er examen dans 76 cas :

+ elle le reste 72 fois,

+ elle s'infléchit au-dessous du 25ème percentile dans 4 cas, dont 1 fois au-dessous du 3ème (c'est l'osler mortel).

- Il existait une hypotrophie staturale modérée dans 25 cas :

+ 11 enfants redeviennent normaux ;

+ 13 restent modérément hypotrophiques,

+ 1 seul s'aggrave nettement : c'est un grand polymalformé.

- On comptait enfin 19 hypotrophies sévères :

+ 4 évoluent vers une taille normale,

+ 6 s'améliorent nettement,

+ 9 restent de grands hypotrophiques (dont 6 grands polymalformés).

- Dans 6 cas, la taille de départ n'est pas connue : au dernier examen, 5 enfants sont normaux et le dernier, polymalformé, modérément hypotrophique.

- Dans l'ensemble, ce que nous avons dit du poids, s'applique à la taille :

+ lorsque la tolérance staturale est bonne ou assez bonne, il est exceptionnel qu'elle se détériore (5 °/₀) ; elle a plutôt tendance à s'améliorer quand c'est possible (11 °/₀);

+ lorsqu'il existe une grande hypotrophie staturale, elle s'améliore (parfois magnifiquement) dans 50 °/₀ des cas.

D - EVOLUTION DES SIGNES PHYSIQUES

1) La déformation thoracique

+ existait initialement chez 5 de nos 128 enfants suivis : elle persiste 3 fois, et disparait dans 2 cas où elle était mineure ;

+ absente initialement dans 123 cas, on la voit apparaître dans 7 cas dont 2 où elle est très nette.

2) Le frémissement précordial

- Lorsqu'un frémissement existe au 1er examen (65 cas) :

+ il persiste 45 fois (70 °/₀),

+ il disparait 20 fois (30 °/₀).

- Dans les 63 autres cas où il n'y a pas de frémissement au premier examen :

+ Il manque toujours 55 fois (87 °/₀)
+ Il apparait 8 fois (13 °/₀)

- Dans l'ensemble un frémissement a plutôt tendance à disparaître qu'à apparaître.

3) Le souffle systolique

- D'une façon générale pour nos 128 enfants, nous avons constaté :

+ que le souffle systolique garde la même intensité dans 74 cas (58 °/₀) ;
+ devient plus intense 9 fois (7 °/₀)
+ et surtout, diminue d'intensité dans 45 cas (35 °/₀).

- Nous avons remarqué pour ces 45 diminutions d'intensité :

- que le souffle disparait complètement chez 17 enfants dont l'auscultation est devenue rigoureusement normale ; 13 de ces enfants avaient un souffle de moyenne intensité (SS 3) et 4 un souffle très intense et frémissant (SS4 ou SS 5) ;

- le souffle diminue considérablement vers un petit souffle SS 1 ou SS 2 dans 6 cas ;

- le souffle diminue modérément(de 4 à 3) mais devient bref et musical dans 1 cas.

- Il est raisonnable d'interpréter ces faits en disant que le défaut septal a spontanément évolué vers :

+ une fermeture complète dans 17 cas (13 °/$_o$) intervenue :

- avant 6 mois : 4 fois
- entre 7 et 12 mois : 5 fois
- entre 1 et 2 ans : 5 fois
- au-delà de 2 ans : 3 fois (dont 1 à 10 ans)

+ une réduction notable de taille
dans 7 autres cas (5,5 °/$_o$), intervenue :

- avant 6 mois : 1 fois
- entre 7 mois et 1 an : 4 fois
- au-delà de 1 an : 2 fois (2 ans 1/2 et 4 ans).

4) Le deuxième bruit

- était normal 120 fois : il reste tel dans 114 cas, devient difficile à percevoir, dans 4 cas, mais augmenté d'intensité (de façon toujours modérée) 2 fois.

- dans les 2 cas où il était perçu fort, il se normalise.

- dans 6 cas où il était perçu faible, il redevient normal 4 fois et reste faible 2 fois.

5) Les bruits diastoliques

- Sur 115 enfants qui n'avaient aucune auscultation diastolique, 111 gardent la même auscultation, et chez les 4 autres on voit apparaître un 3ème bruit pathologique ;

- Sur 13 auscultations comportant un 3ème bruit pathologique ou un souffle diastolique roulant, ce symptôme disparait 11 fois.

- Nous en concluons que lorsqu'un bruit diastolique existe chez des enfants de ce groupe, il va presque toujours disparaître.

- Nous n'avons vu apparaître qu'un souffle diastolique de base chez l'enfant décédée d'endocardite maligne.

E - EVOLUTION RADIOLOGIQUE

1) Le volume du coeur

- Dans l'ensemble, le volume cardiaque subit peu de modifications comme le montre le tableau :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	56°/₀	39°/₀	5 °/₀	0	100 °/₀
DERNIER	66 °/₀	27,8 °/₀	5,5 °/₀	0,7 °/₀	100 °/₀

- Tableau 103 -

- Sur 50 coeurs légérement hypertrophiés, 23 sont devenus normaux mais 6 sont devenus indiscutablement gros ; mais sur 6 gros coeurs initiaux, 5 sont devenus normaux ou subnormaux. Il n'y a eu d'évolution désastreuse que dans le cas de la greffe oslérienne.

- Il est à noter que chez les 24 enfants dont la C.I.V. s'est fermée ou est en voie de fermeture, on comptait 9 volumes N+ tous sont devenus normaux et au dernier examen, les 24 sujets de cette série ont un coeur de volume normal

2) La vascularisation pulmonaire

- subit presque toujours une évolution favorable lorsqu'elle est initialement anormale (ce qui est rare) :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	66°/₀	25°/₀	9 °/₀	0	100 °/₀
DERNIER	80°/₀	18°/₀	1,3 °/₀	0,7°/₀	100 °/₀

- Tableau 104 -

Il est remarquable que sur les 11 cas où existait une hypervascularisation nette, 9 deviennent normaux ou subnormaux. C'est en particulier le cas de 2 enfants chez lesquels la C.I.V. s'est fermée. Le seul cas défavorable concerne toujours l'endocardite.

F - EVOLUTION ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE

Nous n'avons envisagé ici que l'évolution des signes d'hypertrophie ventriculaire.

1) Dans le détail

- Un E.C.G. normal initialement (83 cas), reste normal 77 fois ;
- Une S.V.D initiale évolue 7 fois sur 11 vers la normale ;
- Une S.V.G. initiale évolue 20 fois sur 28 vers la normale ;
- Une S.B.V initiale évolue 3 fois sur 6 vers la normale.

2) Dans l'ensemble

- Si évolution il y a, ce qui est peu fréquent, elle se fait le plus souvent vers une normalisation des signes de surcharge :

EXAMEN	N	S.V.D.	S.V.D.	S.B.V.	TOTAUX
PREMIER	65 °/₀	8,5 °/₀	22 °/₀	4,5 °/₀	100 °/₀
DERNIER	84 °/₀	4 °/₀	10 °/₀	2 °/₀	100 °/₀

- Tableau 105 -

- Dans le groupe des 24 C.I.V. fermées spontanément, 22 ont un E.C.G. normal en fin d'évolution (dont 5 normalisations à partir de 3 surcharges gauches et de 2 surcharges droites initiales). L'un des 2 derniers a acquis des signes gauches;l'autre est resté droit.

C - EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

Un seul des 16 enfants cathétérisés dans ce groupe, a subi un 2ème cathétérisme à 12 ans 1/2, soit 4 ans 1/2 après le 1er examen : le tableau 158 montre qu'il n'y a pas eu la moindre évolution des données hémodynamiques.

II - GROUPE Ib : 50 cas

50 des 57 enfants qui constituaient ce groupe ont été suivis pendant une durée qui va de 3 mois à 8 ans :

- 11 (22 °/₀) pendant moins de 1 an,
- 33 (66 °/₀) entre 1 et 5 ans,
- 6 (12 °/₀) entre 6 et 8 ans.

A - MORTALITE SPONTANEE

- On ne compte encore dans ce groupe qu'une seule évolution fatale spontanée : il s'agissait d'un grand encéphalopathe qui tolérait fort bien sa cardiopathie depuis la naissance, et qui est mort à 3 ans dans des circonstances inconnues.

- Il n'y a pas eu de vérification anatomique, mais le diagnostic clinique était très probable. Il n'est pas moins probable que la cause du décès ne soit pas directement liée à la cardiopathie étant donné le contexte clinique.

B - LA TOLERANCE FONCTIONNELLE

- Sur nos 50 cas suivis :

+ 25 étaient plus ou moins gênés par des manifestations fonctionnelles présentes au premier examen ou antérieures : tous, sauf celui qui meurt, s'améliorent au point de pouvoir mener une vie strictement normale ;

+ Quant aux 25 autres, considérés comme indemnes de tout symptôme fonctionnel au premier examen, on n'en compte que 2 qui voient apparaître une dyspnée modérée à l'effort.

+ Si bien que dans l'ensemble, 47 des 50 enfants de groupe ont une tolérance fonctionnelle excellente au dernier examen. Lorsque des symptômes existent initialement, ils disparaissent dans presque tous les cas.

C - LA TOLERANCE TROPHIQUE

1) Poids

- Sur 11 enfants eutrophiques initialement,

+ 9 conservent une excellente croissance pondérale,

+ 2 descendent sous le 25ème percentile, sans tomber toutefois sous le 3ème.

- Sur 23 hypotrophies pondérales modérées :

+ 11 se corrigent totalement,

+ 10 restent modérément hypotrophiques,

+ 2 continuent à se dégrader et deviennent des hypotrophies majeures (il y a parmi eux 1 polymalformé grave).

- Sur 15 hypotrophies majeures au départ :

+ 4 opèrent un redressement spectaculaire vers la normale,

+ 3 s'améliorent nettement,

+ mais 8 restent de grands hypotrophiques (on y compte 4 polymalformés).

- Dans l'ensemble :

+ lorsque le poids est normal ou modérément touché dans la première enfance, il est rare d'assister à une dégradation (10 °/₀) ; la tendance est à l'amélioration, quand elle est possible (25 °/₀) ;

+ lorsqu'il existe une grande hypotrophie, elle s'améliore, parfois de façon spectaculaire, dans la moitié des cas.

2) Taille

La taille au premier examen est connue 46 fois

- Quand elle est normale, soit 20 fois :

+ 17 fois, elle continue d'être normale,

+ 2 fois, elle s'infléchit sous le 25ème percentile,

+ 1 fois elle se détériore gravement.

- Quand elle est modérément touchée (16 fois) :

+ 6 fois elle évolue vers la normale,

+ 8 fois elle reste telle,

+ 2 fois elle continue de s'aggraver pour aboutir à une grande hypotrophie staturale (1 fois chez un polymalformé).

- Quand elle est très altérée (10 cas) :

+ 3 fois elle s'améliore au point de devenir normale ;

+ 3 fois, elle s'améliore nettement ;

+ 4 fois, elle reste sous le 3ème percentile (il s'agit 4 fois de polymalformés).

- Au total, la taille subit la même évolution que le poids :

+ elle est le plus souvent normale ou modérément inférieure à la norme dans la première enfance : il est rare qu'elle se dégrade (14 °/₀).

+ dans les cas où il existe une grande hypotrophie staturale, celle-ci se corrige, parfois entièrement, dans 60 °/₀ des cas.

D - EVOLUTION DES SIGNES PHYSIQUES

1) La déformation thoracique

- Nous avons suivi les 6 enfants qui avaient au premier examen une déformation thoracique : nous ne l'avons vu disparaître qu'une fois.

- En revanche, chez les 44 autres qui avaient un thorax normal, une déformation apparaît 8 fois (18 °/₀)

- S'il est donc exceptionnel qu'un tel signe disparaisse quand il est constitué, il n'est pas rare de le voir apparaître et, en fin d'évolution, un quart de nos enfants le présentent.

2) Le frémissement précordial

- Chez 39 enfants de ce groupe, nous relevions un frémissement :

+ il persiste 33 fois (85 °/₀)

+ mais disparait 6 fois (15 °/₀)

- A l'inverse, 11 enfants n'avaient pas de frémissement, et enfin d'évolution :

+ il manque toujours dans 8 cas (73 °/₀)
+ mais apparait 3 fois (27 °/₀)

- Dans l'ensemble, ce signe ne semble pas marquer de prédominance évolutive notable.

3) Le souffle systolique

- L'auscultation suivie de nos 50 enfants nous a permis de noter :
  + que le souffle reste identique à lui-même dans 33 cas (66 °/₀);
  + devient plus intense 5 fois (10 °/₀) ;
  + et surtout, diminue d'intensité dans 12 cas (24 °/₀).

- L'analyse de ces 12 diminutions d'intensité comporte :

+ 5 cas où le souffle disparait complètement, 4 de ces enfants avaient un souffle de moyenne intensité (SS 3) et 1 un souffle très intense (SS 5).

+ 3 cas où le souffle, initialement très intense (SS4 ou 5) a considérablement diminué vers un petit SS1 ou 2, bref, doux, et localisé.

- On peut interpréter ces faits en avançant que la C.I.V. :

+ a évolué vers une fermeture complète dans 5 cas (10 °/₀) intervenue :
  - 1 fois avant 6 mois (4 mois 1/2),
  - 1 fois entre 7 et 12 mois (10 mois 1/2),
  - 1 fois entre 1 et 2 ans (14 mois 1/2),
  - 2 fois après 2 ans (2 ans 1/2 et 4 ans 1/2) ;

+ a subi une réduction notable de taille dans 3 cas (6 °/₀), intervenue :
  - 2 fois entre 1 et 2 ans (16 et 21 mois),
  - 1 fois à 3 ans.

4) - Le deuxième bruit

ne subit que peu de modifications :

- dans les 40 cas où il est initialement normal, il reste ainsi 35 fois, ne s'accentue que 4 fois et diminue d'intensité dans un cas;

- dans les 3 cas où il était noté un peu trop fort, il revient à la normale;

- il en va de même pour 4 des 7 cas où le B_2 était mal perçu au foyer pulmonaire.

5) - Les bruits diastoliques

- lors de l'examen initial, la diastole était libre de tout bruit dans 35 cas : on voit apparaître 7 fois un souffle diastolique roulant et 3 fois un troisième bruit pathologique.

- à l'inverse sur les 15 S.D.R. ou B3 pathologiques entendus au début de l'évolution, 7 ont disparu avec l'âge.

- si bien qu'au total, il semble difficile de prévoir l'avenir d'un tel signe et au dernier bilan, il parait aussi fréquent qu'au premier (34 % contre 30 %)

- nous n'avons jamais vu apparaître de souffle diastolique de base dans cette série.

E - EVOLUTION RADIOLOGIQUE

1) - Le volume du coeur

- Dans l'ensemble, il n'y a encore dans ce groupe, que peu d'évolution globale :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	22 %	48 %	24 %	6 %	100 %
DERNIER	36 %	34 %	28 %	2 %	100 %

TABLEAU 106

- Il faut en effet noter que :

+ si 5 des 12 gros coeurs et les 3 très gros coeurs initiaux sont devenus normaux ou sub-normaux,

+ on a aussi observé des évolutions inverses assez étranges puisque sur 11 coeurs normaux, 10 ont augmenté de volume, et sur 24 coeurs un peu gros 4 sont passés dans la catégorie supérieure.

- Fait important, 6 des enfants chez lesquels la C.I.V. s'est fermée spontanément avaient au départ un volume cardiaque un peu fort (4), fort (1) ou très fort (1) : en dehors d'un cas où le coeur reste modérément augmenté, tous les autres deviennent normaux.

2) - La vascularisation pulmonaire

- Dans l'ensemble, la tendance est soit au statu quo soit à l'amélioration, même quand existe initialement une forte hypervascularisation :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	24 %	32 %	36 %	8 %	100 %
DERNIER	40 %	28 %	28 %	4 %	100 %

Tableau 107

- Dans le groupe des 8 C.I.V. fermées spontanément :

+ 3 avaient une forte hypervascularisation et 3 une hypervascularisation modérée : 6 fois les poumons deviennent normaux.

+ les 2 derniers gardent une vascularisation pulmonaire normale.

F - EVOLUTION ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE

1) - Dans le détail :

. 17 fois, l'E.C.G. ne montrait, au premier examen, aucun signe de surcharge : il reste tel 14 fois.

. 10 fois, existait une surcharge droite isolée : elle disparaît 7 fois et l'E.C.G. devient normal.

. 13 fois, on notait des signes gauches exclusifs : ils disparaissent totalement dans 6 cas.

. 10 fois, l'E.C.G. était biventriculaire : il perd ses signes droits dans 2 cas et devient rigoureusement normal dans 6 cas.

2)- Dans l'ensemble

- la tendance à la normalisation complète ou partielle est donc ici particulièrement nette :

EXAMEN	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX
PREMIER	34 %	20 %	26 %	20 %	100 %
DERNIER	68 %	6 %	20 %	6 %	100 %

Tableau 108

- Cette tendance est évidente chez les 8 C.I.V. fermées spontanément où l'on enregistre 6 normalisations complètes à partir d'une surcharge droite (2 fois), gauche (1 fois) ou biventriculaire (3 fois).

Quant aux 2 autres, l'un reste normal, l'autre est resté droit mais il s'agissait encore d'un nourrisson quand nous l'avons vu pour la dernière fois.

G - EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

- Sur les 21 enfants de ce groupe qui ont été soumis aux explorations hémodynamiques, un seul a été recathétérisé à 7 ans 1/2, 6 ans après un premier cathétérisme dramatique au cours duquel on avait dû renoncer à faire les dosages oxymétriques.

- Ce deuxième cathétérisme a confirmé l'existence d'un shunt ventriculaire, et surtout, a montré une remarquable similitude des pressions ventriculaires droite et pulmonaire entre les 2 explorations:normales à 20 mois, elles restent normales à 7 ans 1/2. (voir tableau 158).

III - GROUPE IIa : 113 cas

Sur les 133 enfants de ce groupe, 20 échappent à notre surveillance, mais les 113 autres peuvent être considérés comme suivis pendant un laps de temps qui va de 2 mois à 10 ans.

Dans le détail :

- 31 (27,5 %) ont été suivis pendant moins de 1 an,
- 66 (58,5 %) l'ont été pendant 1 à 5 ans,
- 16 (14 %) pendant 6 à 10 ans.

A - MORTALITE SPONTANEE

1) - Fréquence

. Sur les 113 malades suivis, nous connaissons 9 morts spontanées.

. Mais il convient d'y ajouter 6 autres décès que nous déplorons parmi les enfants considérés ici comme non suivis, que la mort soit survenue très peu de temps après la première admission de l'enfant dans le Service, ou que nous l'ayons apprise incidemment après la première (et seule) consultation.

. On compte donc au total 15 morts spontanées pour les 133 C.I.V. de ce groupe (11,3 %).

2) - Age de la mort

Il est résumé dans le tableau ci-dessous qui fait apparaître que 13 fois sur 15, la mort est survenue avant 1 an (dont 9 fois entre 3 et 6 mois, et 2 fois entre 6 et 7 mois) :

AGE DU DECES	AVANT 3 MOIS	3-6 MOIS	6-12 MOIS	1-2 ANS	TOTAUX
NOMBRE	2	9	2	2	15

Tableau 109

Le plus jeune avait 6 semaines et le plus vieux 21 mois.

3) - Cause de la mort

- 4 fois, la cause directe de la mort est inconnue (il y a un mongolien parmi eux),

- 3 fois, la mort ne paraît pas directement liée à la cardiopathie, mais semble relever :

+ des suites d'intervention pour sténose du pylore (1 cas)

+ d'un purpura thrombopénique améga caryocytaire associé (1 cas)

+ d'une infection virale suraiguë chez un mongolien (1 cas)

- Dans les 8 autres cas, la mort est manifestement la conséquence naturelle et tragique de la C.I.V. :

+ 5 fois en raison d'une pneumopathie sévère ou d'une atelectasie étendue (1 mongolien et 1 encéphalopathe);

+ 3 fois, en raison d'une insuffisance cardiaque majeure et irréductible (1 polymalformé).

4) - Correlations hémodynamiques

Aucun de ces enfants n'ayant été cathétérisé, il n'est pas possible d'établir de correlation entre l'évolution mortelle et les données hémodynamiques.

5) - Correlations anatomiques

Les données autopsiques font l'objet d'une étude d'ensemble rapportée plus bas.

B - LA TOLERANCE FONCTIONNELLE

1) - Dans le détail, pour nos 113 cas suivis :

. 25 enfants étaient indemnes de toute souffrance fonctionnelle au premier examen : aucun ne s'est aggravé et tous ont continué de mener une vie strictement normale;

. 32 pouvaient être considérés comme ayant une tolérance fonctionnelle initiale passable (dyspnée modérée ou difficultés alimentaires) : 23 s'améliorent totalement après l'âge de 1 an, 8 continuent à être modérément gênés et le dernier s'aggrave nettement;

. 56 enfin avaient une très mauvaise tolérance fonctionnelle initiale grevée de nombreux épisodes infectieux broncho-pulmonaires ou d'in suffisance cardiaque. 36 s'améliorent totalement et mènent une vie normale après 1 an; 10 restent gravement handicapés par une intolérance fonctionnelle majeure qui se terminera 7 fois par la mort avant l'âge de 1 an.

2) - Dans l'ensemble

a - On peut conclure pour ce groupe que :

- lorsqu'il n'existe pas de symptômes fonctionnels dans la première enfance, la tolérance reste toujours parfaite;

- lorsqu'il existe des signes modérés de souffrance fonctionnelle, une amélioration survient dans près de 3/4 des cas; l'aggravation est possible mais exceptionnelle (1 seul cas);

- lorsque la tolérance initiale est mauvaise :

+ elle devient excellente après la première année dans 2/3 des cas;

+ elle s'améliore lentement dans 17 % des cas;

+ mais elle peut aussi rester très mauvaise (17 %) au point de se terminer par la mort si le nourrisson n'arrive pas à franchir le cap de la 1ère année.

b - La tendance est donc à l'amélioration, parfois brillante, mais cette majorité de cas heureux s'établit au prix d'une mortalité qui, pour en être peu fréquente, n'en pose pas moins avec acuité le problème thérapeutique.

C - LA TOLERANCE TROPHIQUE

1) - Poids

112 enfants se prêtent à une étude évolutive de la courbe de poids

- 15 étaient eutrophiques initialement :

+ 14 restent normaux,

+ 1 seul s'infléchit entre le 10e et la 25e percentile.

- 37 avaient une hypotrophie modérée :

  + 16 se corrigent totalement et acquièrent un poids normal,
  + 18 restent stationnaires,
  + et 3 s'aggravent nettement.

- 60 étaient de grands hypotrophiques :

  + 18 s'améliorent brillamment (au-delà au 25ème percentile),
  + 11 s'améliorent plus lentement,
  + mais 31 restent des hypotrophiques majeurs.

- Dans l'ensemble, l'évolution pondérale est calquée sur l'évolution fonctionnelle :

+ quand le poids est normal ou relativement peu atteint dans la première enfance, il se détériore exceptionnellement (7,5 %) mais tend plutôt à s'améliorer (31 %);

+ Quand existe une hypotrophie majeure (ce qui est fréquent), elle s'améliore, souvent remarquablement, dans la moitié des cas. Mais l'autre moitié (pour lesquels la croissance est misérable) représente plus du quart de l'ensemble des C.I.V. de ce groupe.

2) - Taille

- Pour 95 dossiers utilisables :

+ une taille initiale normale est relevée 49 fois : elle reste telle 41 fois et ne s'altère que 8 fois (dont 1 fois sévèrement)

+ une hypotrophie staturale existe 27 fois au départ : elle évolue 10 fois vers l'eutrophie, et 1 fois seulement vers l'hypotrophie grave;

+ une hypotrophie sévère est notée 19 fois au premier examen elle s'améliore un peu dans 10 cas, mais reste médiocre dans les 9 autres cas.

- Là encore donc, les proportions d'amélioration sont largement supérieures à celle d'aggravation, mais la moitié des grands hypotrophiques restent de grands hypotrophiques.

D - EVOLUTION DES SIGNES PHYSIQUES

1) - La déformation thoracique

- Nous avons suivi 31 enfants porteurs d'une déformation thoracique au premier examen : elle a disparu 6 fois, mais toujours elle était mineure.

- En revanche, sur les 82 sujets dont le thorax était normal au départ, on le voit se déformer 29 fois soit dans 35 % des cas.

- Nous retrouvons donc cette notion que la déformation thoracique est un signe tardif dans l'évolution des C.I.V. : pour ce groupe de 113 cas, sa fréquence passe de 27 % à 48 % du début à la fin de la période d'évolution considérée ici.

2) - Le frémissement précordial

Extrêmement fréquent dans ce type de C.I.V., le frémissement précordial reste aussi remarquablement constant :

+ il existait 101 fois : il persiste 90 fois et disparaît 11 fois;
+ il manquait dans 12 cas : il apparaît 7 fois.

3) - Le souffle systolique

- Dans l'ensemble de nos 113 cas :

+ le souffle reste identique à lui même (c'est-à-dire généralement très intense) 87 fois (77%);

+ devient encore plus intense dans 13 cas (11,5 %) ;
+ diminue d'intensité dans 13 autres cas (11,5 %).

- Ces 13 diminutions d'intensité consistent :

+ 4 fois en une disparition complète d'un souffle qui était très intense et frémissant à l'examen initial (SS 4 ou 5)

+ 5 fois en une diminution importante d'un souffle soit très doux et bref (1 fois) soit de moyenne intensité (4 fois) : dans tous ces cas, l'ensemble des signes fonctionnels, généraux, radiographiques et électrocardiographiques subissent une amélioration parallèle;

+ 1 fois, la diminution d'intensité (SS 3 vers SS 1-2) s'accompagne au contraire d'une aggravation concomitante de tous les autres paramètres.

- On peut en conclure que :

+ la C.I.V. s'est fermée spontanément et complètement dans 4 cas (3,5 %) :

- 1 fois à 10 mois
- 1 fois à 13 mois 1/2
- 1 fois à 18 mois
- 1 fois à 2 ans 1/2

+ la C.I.V. a subi une réduction de taille, au point de se comporter en fin d'évolution comme une forme de type I, dans 5 cas auxquels il faudra, compte tenu de l'évolution des autres signes et symptômes, en ajouter 4 autres, soit, au total, dans 9 cas (8 %) :

- entre 6 et 12 mois : 5 fois
- entre 1 et 2 ans : 2 fois
- après 2 ans : 2 fois (7 ans et 8 ans).

+ la C.I.V. a subi une réduction de débit mais au prix d'une aggravation clinique qui la fait classer en fin d'évolution dans le groupe II b, dans 1 cas (0,9 %).

4) - Le deuxième bruit

ne subit dans l'ensemble que très peu de modifications :

- si on le voit devenir fort ou très fort à partir de la normale (10 fois sur 74 : 13,5 %),

- il peut devenir normal après avoir été fort ou très fort (7 fois sur 26 : 27 %)

- et en definitive le tableau 110 ci-dessous montre bien le peu d'évolutivité de B_2 :

Tableau 110

EXAMEN	N	+	++	DIM.	TOTAUX
PREMIER	66 %	20 %	8 %	6 %	100 %
DERNIER	65 %	22 %	4,5%	8,5 %	100 %

5) - Les bruits diastoliques

- Chez 59 enfants, on entendait initialement un 3ème bruit pathologique ou un souffle diastolique roulant apexien : il disparait 16 fois, notamment dans 2 cas de fermeture spontanée et 2 cas de réduction de taille de la C.I.V.

- Inversement un B_3 pathologique ou un S.D.R. apparaît chez 17 des 54 enfants qui n'avaient aucune auscultation diastolique au départ.

- On ne peut donc tirer aucune conclusion sur l'avenir d'un tel signe physique.

- Notons de plus, qu'un souffle diastolique est apparu au foyer pulmonaire chez deux enfants : l'un d'entre eux est celui dont nous avons déjà signalé l'aggravation des conditions hémodynamiques.

E - EVOLUTION RADIOLOGIQUE

1) - Le volume du coeur

- Pour les 112 dossiers utilisables de cette série, les évolutions sont peu nombreuses :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	2,7 %	36,5 %	45,5 %	15,3 %	100 %
DERNIER	10,7 %	38,5 %	35 %	15,8 %	100 %

Tableau 111

- On remarque en effet que 34 diminutions de volume (dont 28 à partir de 68 gros ou très gros coeurs) sont équilibrées par 19 augmentations dont 13 à partir d'un volume normal ou subnormal.

- Notons que :

+ dans les 4 cas où la C.I.V. s'est fermée spontanément, 3 fois le coeur était gros : il devient normal 1 fois, subnormal 1 fois et reste tel 1 fois;

+ dans les 9 cas où la C.I.V. a subi une réduction de taille, le coeur a toujours diminué de volume même lorsque ce dernier était très gros (2 fois) ou gros (6 fois).

2) - La vascularisation pulmonaire

- Dans l'ensemble, l'hypervascularisation qui est de règle dans ce groupe, a plutôt tendance à s'améliorer :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	3,5 %	13 %	57 %	26,5 %	100 %
DERNIER	17 %	23 %	40 %	20 %	100 %

Tableau 112

Mais on remarque qu'il y a encore, en fin de notre période d'observation, 60 % de franches hypervascularisations pulmonaire.

- Les 4 enfants dont la C.I.V. s'est fermée avaient une forte hypervascularisation dans 3 cas qui sont devenus normaux 2 fois et subnormal 1 fois.

- 8 des 9 C.I.V. ayant diminué de taille avaient une forte ou très forte hypervascularisation : elle devient normale 7 fois et subnormale 1 fois.

F - EVOLUTION ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE

1) - Dans le détail

. l'E.C.G. était normal au début dans 17 cas : 8 fois il devient gauche et 1 fois biventriculaire.

. Sur les 7 surcharges droites initiales, 2 disparaissent et 3 se complètent en surcharges biventriculaires.

. Sur les 28 surcharges gauches initiales, 7 disparaissent totalement et 1 acquiert en plus des signes droits.

. Quant au 61 électrocardiogrammes biventriculaires, on en compte 15 qui deviennent normaux, 2 qui deviennent droits exclusifs et 11 qui perdent leurs signes droits pour devenir exclusivement gauches.

2) - Dans l'ensemble

- Deux faits saillants apparaissent :

. une tendance indiscutable à la normalisation (1/4 des cas)

. une tendance marquée à l'évolution vers la surcharge gauche exclusive à partir d'E.C.G. normaux ou biventriculaires.

EXAMEN	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX
PREMIER	15 %	6,2 %	24,8 %	54 %	100 %
DERNIER	28 %	3,5 %	34,5 %	34 %	100 %

Tableau 113

- Dans les 4 cas où la C.I.V. s'est fermée spontanément, l'E.C.G.

+ est resté normal 1 fois

+ est devenu normal 2 fois à partir d'une surcharge gauche (1 cas) ou biventriculaire (1 cas)

+ est devenu gauche, 1 fois à partir d'une surcharge combinée

- Pour les 9 réductions de taille :

+ 2 E.C.G. sont restés normaux

+ les 7 autres sont devenus normaux à partir d'une surcharge droite (1 fois), gauche (2 fois) ou biventriculaire (4 fois).

- La C.I.V. qui s'est aggravée nettement a conservé un surcharge droite exclusive.

G - EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

- 9 des 53 enfants cathétérisés l'ont été une deuxième fois de 1 à 5 ans après la première exploration (moyenne : 3 ans 1/2).

- Les faits suivants, extraits du tableau 158 peuvent être retenus.

1) - Dans 1 cas, il y a eu fermeture spontanée

- Cette enfant fait partie des 4 que nous avons dépistés cliniquement et a déjà fait l'objet de publications antérieures (123,126)

- Le shunt de 2,4 vol. % a complètement disparu et les pressions ventriculaires droite et pulmonaire sont devenues normales. On peut parler de guérison spontanée complète.

2) - Dans 3 cas, une amélioration considérable apparaît

+ 1 fois, la pression artérielle pulmonaire passe de 57 à 29 mm Hg sans réduction du shunt ni apparition de gradient ventriculo-pulmonaire : c'est l'un des 9 cas que nous avons considéré cliniquement comme ayant évolué d'une forme IIa vers une forme I;

+ 2 fois, alors qu'il existait initialement un petit gradient ventriculo-pulmonaire, ce dernier s'est complèté (de 16 à 46 mm Hg et de 14 à 53 mm Hg) de sorte que les pressions pulmonaires initialement élevées (46 et 48 mm Hg) sont devenues normales (30 et 27 mm Hg). Le shunt est resté identique 1 fois et a diminué modérément 1 fois. Ces 2 cas illustrent une évolution possible du type IIa vers le type IV. On doit y ajouter un 3e cas où une telle évolution a dû avoir lieu, sans qu'on en ait la preuve hémodynamique faute d'un cathétérisme dans la première enfance (obs. 287).

3) - Les 5 autres cas ont peu évolué

+ 3 n'ont marqué aucune évolution de pressions : il y a parmi eux 1 enfant qui avait à 4 ans 1/2 un gradient ventriculo-pulmonaire à 24 mm Hg dont on aurait pu espérer qu'il s'accentuerait et aurait ainsi pour effet de réduire la pression pulmonaire : il n'en a rien été.

+ dans 1 cas, on voit apparaître un léger gradient à 16 mm Hg qui ne réduit que très peu une pression pulmonaire modérément élevée (de 43 à 38 mm Hg);

+ le dernier cas est plus préoccupant car il manifeste une certaine tendance à l'aggravation : le rapport des pressions pulmonaires systématique passe de 0,60 (10 mois) à 0,7I (5 ans) par élévation de la pression pulmonaire de 40 à 64 mm Hg.

oOo

IV - GROUPE IIb : 93 cas

93 des 108 enfants de ce groupe ont été suivis pendant une période de 2 mois à 8 ans :

- 35 l'ont été pendant moins de 1 an (38 %),
- 52 pendant 1 à 5 ans (56 %)
- 6 pendant 6 à 8 ans (6 %)

A - MORTALITE SPONTANEE

1) - Fréquence

- sur les 93 suivis, nous avons à déplorer 18 morts spontanées.

- Mais il convient d'y ajouter 4 autres décès qui se recrutent parmi les 15 enfants considérés comme non suivis soit parce que la mort est survenue quelques jours après la première admission dans le Service, soit parce qu'on apprend par hasard qu'un enfant perdu de vue après la 1ère consultation est mort.

- Il y a donc au total 22 morts naturelles pour ce groupe de 108 sujets (20 %).

2) - Age de la mort

Il est résumé dans le tableau ci-dessous qui fait apparaître que 18 fois sur 22 la mort est survenue avant 1 an. Le plus jeune avait 5 semaines et le plus âgé 3 ans et 10 mois.

AGE DU DECES	0-3 mois	3-6m	6-12m	1-2ans	+ 2ans	TOTAUX
NOMBRE	5	6	7	2	2	22

Tableau 114

3) - Cause de la mort

- La cause de la mort est inconnue dans 5 cas qui avaient tous une tolérance fonctionnelle désastreuse (il y a parmi eux un grand encéphalopathe).

- Dans 2 cas, la mort ne paraît certainement pas liée directement à la cardiopathie mais :

+ 1 fois à un épisode infectieux suraigu avec grande déshysdratation et toxicose;

+ 1 fois à une méningite aiguë à pneumocoque.

- Dans les 15 autres cas, la mort est, à l'évidence, l'aboutissant évolutif de la C.I.V. :

- 10 fois en raison d'une pneumopathie sévère irréversible (dont une coqueluche) ou d'une atelectasie étendue;

- 5 fois en raison d'une insuffisance cardiaque majeure et irréductible (survenant 2 fois chez des polymalformés).

4) - Corrélations hémodynamiques

- Dans 12 cas mortels, un cathétérisme avait précédé le décès : l'analyse de ces 12 explorations ne permet pas de différencier sur le plan hémodynamique, ces 12 enfants de ceux qui vont survivre. On trouve en effet autant de cas qui ont un shunt très important (égal ou supérieur à 3 volumes % -) que d'autres dont le shunt est plus faible.

De même, on trouve un éventail de pressions pulmonaire qui s'étale de façon équilibrée entre 56 mm Hg et 124 mm Hg.

- Ce fait est capital : il signifie qu'on ne peut tirer des données hémodynamiques aucun argument précis pour prévoir, au sein de ce groupe, si l'évolution va être fatale ou non. On en est donc réduit à s'appuyer sur la statistique globale de ce groupe d'après laquelle un nourrisson porteur d'une C.I.V. de type IIb a 20 % de chances de mourir , principalement avant la fin de la première année.

5) - Corrélations anatomiques

- Les données des 9 autopsies pratiquées pour les morts de cette série, figurent dans l'étude d'ensemble.

- Disons d'emblée que dans les 9 cas, existait un défaut septal large ou très large.

D - LA TOLERANCE FONCTIONNELLE

1) - Dans le détail des 93 cas suivis :

- 7 enfants seulement pouvaient être considérés comme normaux quant à la tolérance fonctionnelle : cette tolérance reste excellente 6 fois en cours d'évolution : chez le dernier on voit apparaître une discrète dyspnée d'effort ;

- 25 enfants étaient moyennement handicapés mais parvenaient à tolérer tant bien que mal leur cardiopathie : la plupart (18) n'évoluent dans aucun sens, 5 s'améliorent totalement dans la 2ème enfance mais 2 évoluent vers une aggravation nette.

- Enfin, 61 sujets (soit les 2/3) avaient une très mauvaise tolérance initiale grevée de nombreux incidents infectieux respiratoires ou de défaillance cardiaque : 9 d'entre eux s'améliorent totalement, 18 s'améliorent plus lentement mais restent modérément handicapés et 34 continuent à mener une vie lamentable malgré tous les efforts thérapeutiques médicaux. C'est dans ce groupe de 34 que se recrutent presque tous les morts de notre série.

2) - Dans l'ensemble

a) On peut conclure pour ce groupe que :

- lorsqu'il n'existe pas de gêne fonctionnelle dans la première enfance (fait bien rare il est vrai), la tolérance reste excellente dans la grande majorité des cas ;

- lorsqu'il existe des signes modérés d'intolérance fonctionnelle il y a peu de chances de voir survenir une amélioration (20°/°) mais encore moins une agravation (8°/°). Le plus souvent la situation reste stable (72°/°) c'est-à-dire passable ;

- lorsque la tolérance fonctionnelle est initialement mauvaise, ce qui est très souvent le cas,

+ elle peut évoluer vers une amélioration totale et surprenante dans un nombre limité de cas (15°/°) ;

+ elle peut encore évoluer vers un équilibre acceptable (30°/°)

+ mais dans plus de la moitié des cas (55°/°) aucune amélioration ne survient et le calvaire de ces nourrissons se poursuit invariablement : 19 des 22 morts appartiennent à ce groupe.

b) La tendance évolutive générale est donc beaucoup moins favorable que dans le groupe précédant :

+ certes on peut espérer quelques améliorations, parfois étonnantes ;

+ mais le plus souvent, la situation reste ce qu'elle est, c'est-à-dire grave.

En langage chiffré, on peut dire que 2 fois sur 3, la tolérance fonctionnelle est mauvaise dans la première enfance ; elle peut alors s'améliorer, mais 1 fois sur 2 elle reste mauvaise : dans cette dernière éventualité, le risque de mortalité atteint 56°/° .

C - LA TOLERANCE TROPHIQUE

1) - Poids

91 enfants se prêtent à une étude comparative :

- 3 d'entre eux étaient eutrophiques :
  + 2 continuent à avoir une croissance normale,
  + mais on note une aggravation sèvère.

- 18 avaient une hypertrophie modérée :
  + 3 rattrapent totalement leur retard ;
  + 12 n'évoluent pas ;
  + 3 deviennent de grandes hypotrophies.

- 70 avaient une hypotrophie pondérale majeure :
  + elle se corrige totalement dans 6 cas ;
  + elle s'améliore quelque peu dans 17 cas ;
  + mais 47 fois l'hypotrophie reste majeure.

Dans l'ensemble, l'évolution pondérale est assez analogue à l'évolution fonctionnelle :

+ quand le poids est normal ou peu touché au premier examen, les améliorations (14°/°) sont aussi rares que les aggravations (19°/°)

+ quand existe une hypotrophie majeure (c'est le cas plus de 3 fois sur 4), elle peut s'amélicrer, parfois brillamment (35°/°) mais le plus souvent (65°/°) le poids reste lamentable.

2) - Taille

Nous n'avons pu exploiter que 69 dossiers

+ 17 fois la taille initiale était normale, elle le reste 12 fois, se dégrade légérement 2 fois et sévérement 3 fois ;

+ 27 fois existait une hypotrophie modérée : elle évolue 7 fois vers une taille normale et 3 fois vers une hypotrophie sévère ;

+ 25 fois, la taille s'inscrivait sous le 3ème percentile : elle devient normale dans 1 cas et subnormale dans 7 cas. Mais 17 fois l'hypotrophie reste majeure.

- Comme pour le poids, on voit donc que les proportions d'amélioration (29°/°) sont très peu supérieures à celles des aggravations (18°/°) mais la plupart des hypotrophies restent stationnaires.

D - EVOLUTION DES SIGNES PHYSIQUES

1) - La déformation thoracique

- Dans 44 de nos cas suivis, existait une déformation thoracique : elle ne disparaît que dans 2 cas où elle était mineure ;

- mais chez les 49 enfants qui ont un thorax normal au premier examen, une déformation apparaît 27 fois, soit dans 55°/° des cas.

- la déformation thoracique apparaît clairement être un signe évolutif : du début à la fin de notre période d'observation, sa fréquence passe de 53°/° à 73°/°.

2) - Le frémissement précordial

- Chez les 45 enfants où l'on percevait un frémissement précordial, ce signe ne disparaît que 9 fois ;

- Chez les 48 autres, un frémissement apparaît dans 16 cas.

- Au total, le frémissement a plutôt tendance à apparaître, mais en fin comme au début d'évolution, la fréquence de ce signe est moindre que dans le groupe précédent.

3) - Le souffle systolique

- Dans l'ensemble, le souffle :
  + reste identique à lui-même 57 fois (61°/°)
  + devient plus intense 16 fois (17°/°)
  + diminue d'intensité dans 20 cas (22°/°)

- Contrairement à ce que nous avons observé dans les groupes précédents, une diminution d'intensité du souffle porte ici une signification péjorative car l'ensemble des autres données évolutives indiquent que la réduction de débit est dûe à une élévation des résistances pulmonaires. Dans 4 cas, le souffle a même complètement disparu : 2 de ces enfants sont morts.

4) - Le deuxième bruit

L'intensité de B2 a été suivie chez nos 93 enfants : le pourcentage des cas où un deuxième bruit normal ou modérément accentué devient fort ou très fort nous a paru assez significatif.

EXAMEN	N	+	++	DIMINUE	TOTAUX
PREMIER	24°/°	56°/°	19°/°	1°/°	100°/°
DERNIER	17°/°	45°/°	35°/°	3°/°	100°/°

- Tableau 115 -

Et l'on voit qu'en fin d'évolution 80°/° de nos enfants ont un deuxième bruit claqué ou très claqué.

5) - Les bruits diastoliques

a) B3 pathologique ou S.D.R. de pointe

° 48 sujets de cette série avaient au départ une auscultation diastolique de pointe traduisant un gros débit pulmonaire : elle disparait 11 fois (23°/°).

° sur les 48 autres cas, un roulement ou un 3ème bruit pathologique apparaît à la pointe 16 fois (35°/°).

° si bien qu'il y a peu de modifications d'ensemble quant à ce signe.

b) Souffles diastoliques pulmonaires

- Ici apparaît un fait remarquable :

+ dans 9 cas, on entendait au foyer pulmonaire, un souffle diastolique faisant suite à un 2ème bruit claqué : il ne disparaît jamais en cours d'évolution.

+ de plus, 17 fois sur 84 (20°/°) un souffle diastolique apparaît pendant la période d'observation.

- Il nous a paru intéressant de rapporter ce signe à l'âge auquel il apparaît :

+ 4 fois avant 1 an
+ 10 fois entre 2 et 4 ans
+ 3 fois au-dessus de 4 ans.

Si l'on ajoute que ce souffle diastolique était présent lors du premier examen chez 4 nourrissons de moins de 1 an mais aussi chez 5 enfants de plus de 4 ans, on peut conclure qu'un tel signe peut exister dès le jeune âge, mais a plutôt tendance à apparaître après 2 ans.

- Une autre corrélation a été recherchée entre ce souffle et la pression artérielle pulmonaire diastolique : ce fut possible dans 16 observations.

+ 14 fois sur 16, cette pression diastolique était supérieure à 35 mm Hg (dont 4 fois entre 41 et 50, et 5 fois au-delà de 50 mm Hg).

+ Chez 8 enfants cathétérisés avant que n'apparaisse le souffle diastolique, la pression pulmonaire diastolique était 6 fois inférieure à 35 mm Hg, 1 fois égale à 40 et 1 fois à 60 mm Hg.

Il semble donc bien qu'une condition nécessaire (mais non suffisante) pour qu'apparaisse un souffle diastolique soit très souvent l'élévation considérable de la pression artérielle pulmonaire diastolique.

E - EVOLUTION RADIOLOGIQUE

1) - Le volume du coeur

Il existe dans ce groupe une tendance indiscutable à l'aggravation et les améliorations sont rares et toujours partielles :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	5,5°/°	13°/°	38°/°	43,5°/°	100°/°
DERNIER	1°/°	18,5°/°	31,5°/°	49°/°	100°/°

- Tableau 116 -

2) - La vascularisation pulmonaire

Là encore, la proportion de poumons chargés ou noyés de sang reste aussi élevée en fin d'évolution qu'au début : mais ce qu'il convient de remarquer c'est que dans 8 des 71 cas où la vascularisation est fortement ou très fortement augmentée, apparaît un éclaircissemment des champs pulmonaires en périphérie qui contraste avec la grosse surcharge hilaire.

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	3°/°	20,5°/°	35,5°/°	41°/°	100°/°
DERNIER	6,5°/°	15°/°	42°/°	36,5°/°	100°/°

- TABLEAU 117 -

F - EVOLUTION ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE

L'interprétation comparée de 92 séries d'E.C.G. appelle les remarques suivantes :

1) - Dans le détail

+ les 5 E.C.G. normaux se sont tous surchargés de signes droits (2 fois), gauches (1 fois) ou biventriculaires (2 fois)

- Les 17 tracés droits sont restés tels 9 fois et se sont enrichis de signes gauches pour devenir biventriculaires 8 fois.

- Les 7 E.C.G. de surcharge gauche exclusive ont évolué 1 fois vers la normale, 1 fois vers la surcharge droite pure, et 1 fois vers la surcharge mixte.

- Quant aux 63 cas de surcharge biventriculaire, 44 restent inchangés, 9 perdent leur signes gauches pour ne rester que droits, 7 subissent une évolution inverse et deviennent gauches, 4 deviennent normaux.

2) - Dans l'ensemble

On peut retenir :

+ l'extrême rareté des normalisations (4 cas sur 93).

+ une tendance plus nette à l'évolution vers la surcharge droite que vers la surcharge gauche,

+ mais la prédominance remarquable de surcharges biventriculaires au début comme à la fin de notre période d'observation :

EXAMEN	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX.
PREMIER	6,5°/°	18°/°	7,5°/°	68°/°	100°/°
DERNIER	5,5°/°	22,5°/°	13°/°	59°/°	100°/°

- Tableau 118 -

G - EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

Dans ce groupe, 17 enfants ont été soumis à un deuxième cathétérisme 2 ans 1/2 à 5 ans 1/2 après le premier (moyenne : 3 ans 1/2). Les faits suivants ont été remarqués :

1) - Deux cas se sont nettement aggravés

- Il s'agit de 2 nourrissons porteurs à 8 et 9 mois d'une C.I.V. à gros débit (4,7 et 3,9 vol.°/°) et hypertension pulmonaire majeure. Le 2ème cathétérisme réalisé dans les 2 cas à 3 ans 1/2 montre que les pressions pulmonaires sont restées très élevées (voisine de la pression aortique dans les 2 cas), et surtout que le débit du shunt a considérablement diminué puisqu'il disparaît complètement dans 1 cas et passe de 3,9 à 1 vol.°/° dans l'autre cas. De plus un shunt droite-gauche existe dans les 2 cas à 3 ans 1/2 comme en témoigne une désaturation périphérique en oxygène à 89 et 88°/°.

- Ces 2 cas fournissent l'exemple d'un passage possible d'une forme du type IIb vers un type III plus grave.

2) - Quatre cas se sont améliorés

Dans tous les cas on a constaté :

- une réduction notable du shunt gauche-droite (qui, en moyenne, passe de 3,35 à 2,17 vol.°/°) ;

- un abaissement significatif de la pression artérielle pulmonaire (qui tombe, en moyenne, de 79 mm Hg à 53 mm Hg) ;

- l'apparition d'un gradient de pression entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, traduisant la création d'une sténose infundibulaire protectrice :

+ 3 fois ce gradient est assez important (32, 32 et 31 mm Hg) pour qu'on puisse considérer que ces cas sont devenus des formes du type IV ;

+ 1 fois le gradient n'est que de 20 mm Hg mais suffit à abaisser la pression pulmonaire de 77 à 50 mm Hg entre les 2 examens ;

- Enfin, dans 2 cas où le cathétérisme a été complet, le rapport des pressions pulmonaire / systémique est passé de 0,92 et 0,90 à 0,65 et 0,66.

3) - Les 11 autres cas ont peu évolué :

Comme en témoignent :

+ le débit du shunt qui reste stable ou diminue légèrement (en moyenne de 2,93 à 2,52 vol.°/°) ;

+ la pression pulmonaire qui reste inchangée ou a plutôt tendance à s'élever car avec l'âge, la pression systémique s'élève normalement, si bien que le rapport des pressions pulmonaire/ systémique reste voisin de l'unité ;

+ l'absence d'apparition de gradient de pression ventriculo-pulmonaire.

H - ADDITIF

Nous devons terminer en ajoutant que la confrontation des données évolutives permet de constater que dans un cas (qui n'a été cathétérisé qu'une fois à 8 mois), il y a lieu d'envisager une évolution favorable vers un type I :

- nourrisson, cet enfant avait une très mauvaise tolérance fonctionnelle, démontrait une hypotrophie pondérale majeure, un gros souffle systolique SS 5 frémissant avec un 2ème bruit claqué, un coeur de volume N+, des poumons un peu chargés et des signes de surcharge biventriculaire. Il avait une C.I.V. de 2,8 volumes °/° et des pressions ventriculaire droite et artérielle pulmonaire à 72 mm Hg.

- A 6 ans 1/2, la tolérance fonctionnelle est devenue excellente la course pondérale s'est redressée en flèche : d'inférieure au 3ème percentile, elle passe entre le 75ème et le 90ème percentile. Le frémissement précordial disparaît, le souffle diminue d'intensité à SS 3 avec un 2ème bruit normal. Les discrètes anomalies radiologiques persistent mais l'E.C.G. devient normal.

Nous n'avons noté une telle évolution favorable que dans 1 seul cas.

V - GROUPE III : 12 cas

Sur les 15 enfants de ce groupe , 3 n'ont été vus qu'une fois. Il nous reste donc 12 observations se prêtant à une étude longitudinale qui s'étend sur une période de 2 mois à 8 ans.

2 malades ont été suivis moins de 1 an,
8 l'ont été pendant 1 à 5 ans,
2 pendant 6 à 8 ans.

A - MORTALITE SPONTANEE

1) - Fréquence

- Sur les 12 enfants suivis, 3 sont morts pendant la période d'observation.

- Il faut y ajouter 2 autres enfants qui sont morts immédiatement après leur première admission dans le Service.

- Nous avons donc en tout, pour les 15 cas de ce groupe, 5 morts (33°/°).

2) - Age de la mort

Le tableau ci-dessous montre qu'il y a 3 morts avant 1an, mais aussi 2 enfants morts l'un à 2 ans, l'autre à 6 ans 1/2, ce qui est un âge exceptionnellement tardif (il s'agissait en plus d'une grande encéphalopathe mais qui était très handicapée par sa cardiopathie) :

AGE DU DECES	0-3m	3-6m	6-12m	1-2ans	+de 2ans	TOTAL
NOMBRE	0	1	2	0	2	5

- Tableau 119 -

3) - Cause de la mort

Elle apparaît dans les 5 cas en rapport avec la cardiopathie :

+ 1 fois, mort subite chez un nourrisson de 9 mois dont la tolérance était passable ;

+ 4 fois, infection pulmonaire ou insuffisance cardiaque irréductibles (qui sont associées dans 2 cas).

4) - Corrélations hémodynamiques

- 2 des enfants morts, ont été cathétérisés avant leur décès. Là encore, il n'apparaît pas de différences saillantes entre ces 2 cas et les survivants : l'un n'avait plus de shunt gauche-droite décelable à l'oxymétrie, l'autre un shunt de 1,9 vol.°/°. Tous deux avaient un shunt droite-gauche (désaturation périphérique à 76 et 85°/°) et une égalité de pressions entre les 2 circulations.

- Comme pour le groupe précédent, le cathétérisme ne permet pas, quand le diagnostic de C.I.V. du type III est fait, de prévoir dans quel cas l'évolution sera vite mortelle et dans quel autre on peut espérer une certaine survie : on peut simplement déduire de notre expérience qu'il existe un risque de mortalité à court terme de 33°/° dans les limites de valeur de ce pourcentage dans un groupe aussi numériquement faible.

5) - Corrélations anatomiques

Les données des 3 autopsies pratiquées chez ces 5 morts figurent plus loin : dans tous les cas, il s'agissait d'une large C.I.V. du septum membraneux.

B - LA TOLERANCE FONCTIONNELLE

Etant donné que tous les enfants de ce groupe manifestaient les signes d'une tolérance fonctionnelle plus ou moins mauvaise, l'évolution ne pouvait se faire que dans le sens d'une amélioration. De fait :

- dans 3 cas, la tolérance fonctionnelle était passable : elle s'améliore nettement dans 2 cas et reste stationnaire dans le dernier ;

- 9 fois, la tolérance est très mauvaise : elle ne s'améliore partiellement que chez 3 enfants .

+ Il est bien entendu impossible de tirer des enseignements statistiques d'un nombre aussi restreint de cas ; nous pouvons simplement avancer qu'une amélioration de la tolérance est possible et qu'elle paraît d'autant meilleure et d'autant plus fréquente qu'elle est moins compromise dans le jeune âge. Mais à la fin de notre période d'observation, la moitié de ces enfants restent dans un état très précaire.

C - LA TOLERANCE TROPHIQUE

1) - Poids

- Les 2 enfants qui avaient une hypotrophie pondérale modérée sont restés stationnaires.

- Mais sur les 10 cas très hypotrophiques, on en compte :

+ 3 qui redressent leur courbe de poids vers la normale; dont 1 très brillamment ;

+ 2 qui s'améliorent au point de ne devenir que modérément hypotrophiques ;

+ mais 5 qui restent très misérables.

- L'amélioration de la courbe de poids est donc une éventualité possible sinon fréquente (33°/°).

2) - Taille

Mêmes constatations pour 11 cas utilisables.

+ les 3 courbes staturales modérément compromises ne marquent guère d'amélioration ;

+ mais sur les 8 grandes hypotrophies, 2 se réparent intégralement, 1 modérément et 5 n'évoluent pas.

D - EVOLUTION DES SIGNES PHYSIQUES

1) - La déformation thoracique

- Nous rencontrons à nouveau un fait maintenant connu :

+ sur les 2 déformations thoraciques notées au début, 1 disparaît (elle n'était que légère) ;

+ mais sur les 10 thorax normaux, on en voit 4 chez lesquels apparaît une déformation.

- Si bien que du début à la fin de notre période d'observation, la fréquence de la déformation thoracique passe, dans ce groupe, de 17 à 42°/°.

2) - Le frémissement précordial

On sait que ce signe manquait de façon constante au premier examen des enfants de ce groupe : nous le voyons apparaître dans 2 cas sur 12.

3) - Le souffle systolique

Dans l'ensemble, le souffle systolique :

+ reste identique à lui-même, c'est-à-dire minime ou moyennement intense (SS3 au maximum) dans 6 cas (50°/°) ;

+ il devient intense dans 2 cas (dont 1 fois SS6) ;

+ il diminue encore dans 4 cas (33°/°).

- Comme dans le groupe précédant, la diminution d'intensité du souffle, revet une signification péjorative. Il disparaît même complètement dans 3 cas (1 mort).

- C'est au contraire l'intensification du souffle qui est de bon pronostic : nous verrons qu'un de ces 2 cas a eu une évolution hémodynamique favorable par constitution d'un certain degré de barrage infundibulaire.

4) - Le deuxième bruit

Permi nos 12 cas suivis

- l'un d'entre eux avait un B2 normal : il devient très claqué ;

- les 11 autres avaient un B2 fort ou très fort : il n'évolue qu'une seule fois vers la normale dans le cas favorable ou est apparu un gradient infundibulaire.

EXAMEN	N	+	++	DIM.	TOTAUX.
PREMIER	1	6	5	0	12
DERNIER	1	1	10	0	12

- Tableau 120 -

5) - Les bruits diastoliques

a) B3 ou S.D.R. de pointe

+ 2 enfants avaient l'un un troisième bruit, l'autre un roulement de pointe au premier examen : le B3 disparaît, le roulement persiste ;

+ 10 enfants avaient une auscultation apexienne libre en diastole : on voit apparaître 1 B3 et 2 S.D.R. (dont 1 fois dans le cas favorable déjà signalé).

+ mais au total, un tel signe est et demeure rare dans ce groupe.

b) Souffles diastoliques pulmonaires

L'étude des souffles diastoliques perçus au foyer pulmonaire appelle, dans ce type de C.I.V. les mêmes remarques que dans le groupe précédent :

+ C'est un signe assez fréquent :

- dans les 2 cas où il existait initialement, il persiste au cours de l'évolution ;

- et il apparaît 3 fois chez les 10 enfants où il manquait initialement ;

+ c'est un signe généralement tardif :

- puisque nous le découvrons au premier examen chez un enfant de 11 ans 1/2, mais aussi un nourrisson de 6 mois ;

- et nous le voyons apparaître dans les 3 autres cas à 21 mois, 3 ans et 6 ans.

+ enfin il existe surtout dans les cas où la pression pulmonaire diastolique est élevée :

- 2 cathétérismes contemporains de l'apparition du souffle montrent que la pression diastolique pulmonaire est à 48 et 50 MM Hg;
- alors qu'elle n'est qu'à 20 mm Hg chez un enfant cathétérisé avant l'apparition du souffle,
- et que chez 4 autres enfants où le souffle n'apparaît pas, elle s'inscrit à 40, 40, 44 et 30 mm Hg.

E - EVOLUTION RADIOLOGIQUE

1) - Le volume du coeur

Comme dans le groupe précédent, le coeur est et reste gros ou très gros : nous n'avons rencontré qu'un seul cas où le volume cardiaque soit resté normal ; dans tous les autres cas, la tendance est à l'agravation ou au statu que :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	1	2	4	5	12
DEPNIER	1	1	4	6	12

- Tableau 121 -

2) - La vascularisation pulmonaire

Nous avons déjà insisté sur la rareté des grandes hypervascularisations dans ce groupe : l4évolution confirme ce phénomène et sur les 2 poumons "noyés"du début, nous en avons vu un s'éclaircir considérablement au cours de la période d'observation, du moins en périphérie des champs pulmonaires :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	1	5	4	2	12
DERNIER	1	5	5	1	12

- Tableau 122 -

F - EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

- Ici, les choses sont très schématiques :

+ nous avions 8 tracés de surcharge droite exclusive : 6 sont restés inchangés et les 2 autres ont acquis des signes de surcharge gauche pour devenir biventriculaires ;

+ et les 4 cas de surcharge biventriculaire initiale sont restés inchangés.

- Si bien que dans l'ensemble, il y a eu peu de modifications : en fin d'évolution, tous les E.C.G. comportent des signes droits, associés, dans la moitié des cas à des signes gauches. On ne voit jamais ni tracés normaux, ni tracés purement gauches :

EXAMEN	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX
PREMIER	0	8	0	4	12
DERNIER	0	6	0	6	12

- Tableau 123 -

G - EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

Nous ne disposons que d'un seul cas où, après un premier cathétérisme pratiqué à 18 mois, une deuxième exploration a été réalisée à l'âge de 6 ans.

- Il nous a été donné d'assister à une évolution très surprenante :

+ le shunt oxymétrique gauche-droite a triplé de 1,1 vol°/° à 3,2 vol °/°.

+ alors que la pression artérielle pulmonaire tombait de 83 à 60 mm Hg.

+ en raison de l'apparition d'un gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire de 1 à 26 mm Hg.

+ parallèlement la saturation périphérique en oxygène passait de 89 à 95 °/°, traduisant la disparition d'un discret shunt droite-gauche.

- Indiscutablement, nous avons là l'exemple d'une évolution possible d'un type III vers un type IV et les données cliniques sont en accord avec les données hémodynamiques puisqu'il y a eu amélioration de la tolérance fonctionnelle, guérison brillante d'une hypotrophie pondérale et staturale majeure, intensification du souffle systolique avec apparition d'un frémissement tandis que le deuxième bruit claqué devenait normal et qu'apparaissait un souffle diastolique roulant apexien.

Le coeur augmentait notablement de volume, les poumons restaient chargés et sur l'E.C.G. les signes de surcharge biventriculaire persistaient.

- Une telle évolution doit être considérée comme favorable: elle doit être très exceptionnelle.

VI - GROUPE IV : 35 cas

Trente cinq des trente neuf enfants de ce groupe se prêtent à l'étude d'une histoire naturelle s'étendent sur 3 mois à 10 ans :

- 6 enfants ont été suivis pendant moins de 1 an (17°/°),
- 23 l'ont été pendant 1 à 5 ans (66 °/°),
- et 6 pendant 6 à 10 ans (17°/°)

A - MORTALITE

Le groupe IV est le seul qui ne comporte aucun cas de mort pendant la période d'observation considérée.

B - TOLERANCE FONCTIONNELLE

1) - Dans le détail

+ sur les 16 enfants qui menaient une vie strictement normale au premier examen, 15 continuent à tolérer parfaitement leur cardiopathie. On ne relève qu'un cas marqué par l'apparition d'une dyspnée d'effort modérée.

+ nous avons 8 cas qui étaient moyennement handicapés : aucun ne s'aggrave et 4 s'améliorent complètement.

+ enfin, sur les 11 cas comportant une mauvaise tolérance fonctionnelle, 7 s'améliorent brillamment, 1 devient moins gêné et il n'en reste que 3 qui gardent un sérieux handicap.

2) - Dans l'ensemble

- Il existe donc une indiscutable tendance à l'amélioration (33°/°), l'aggravation est tout à fait exceptionnelle et n'est jamais dramatique (3°/°).

- Et le tableau ci-dessous montre qu'au dernier examen, les 3/4 de nos enfants mènent une vie normale.

EXAMEN	TOL. EXCELLENTE	TOL. PASSABLE	TOL.MAUVAISE	TOTAUX
PREMIER	46°/°	23°/°	31°/°	100°/°
DERNIER	75°/°	17°/°	8°/°	100°/°

- Tableau 124 -

C - TOLERANCE TROPHIQUE

1) - Poids

- Sur 8 enfants eutrophiques, 5 le restent et 3 s 'aggravent dont 1 d'une façon importante.

- Sur 11 hypotrophies modérées s'inscrivant entre le 3ème et le 25ème percentile, 5 se réparent intégralement, 5 n'évoluent pas et on compte une chute sous le 3ème percentile.

- Quant aux 16 hypotrophies majeures, il en reste encore 10 au dernier examen, mais 3 se sont brillament corrigées et 3 tendent à se rapprocher des courbes normales.

- Dans l'ensemble donc la tendance est encore à l'amélioration mais d'une façon moins évidente que pour la tolérance fonctionnelle.

+ quand l'hypotrophie est initialement absente ou modérée, la proportion des corrections (54,5°/°) l'emporte sur celle des détériorations (21,5°/°) ;

+ quand l'hypotrophie est considérable, elle peut s'améliorer (37,5°/°) parfois de façon spectaculaire, mais un nombre notable d'enfants restent très hypotrophiques.

2) - Taille

L'évolution de la taille, telle que nous la connaissons dans 31 cas, est identique :

+ 16 fois, elle est initialement normale : elle le reste 12 fois et s'infléchit 4 fois, dont 3 de façon importante ;

+ dans 9 cas, existait un retard statural modéré : il ne s'aggrave jamais et se répare 2 fois ;

+ les 6 autres enfants étaient très hypotrophiques : 3 d'entre eux vont s'améliorer dont 1 qui deviendra normal.

- Au total, une taille modérément ou pas compromise s'aggrave dans 16°/° des cas, mais s'améliore quand c'est possible dans 22,5°/°. Les grandes hypotrophies disparaissent une fois sur deux.

D - EVOLUTION DES SIGNES PHYSIQUES

Elle est intéressante à considérer car les principales caractéristiques physiques vont aller en s'accentuant donnant à ce groupe une forte personnalité.

1) - La déformation thoracique

- ne disparaît que dans 2 des 10 cas où elle existait initialement (elle était alors légère) ;

- mais apparaît chez 10 des 25 enfants qui n'en avaient pas (40°/°) ;

- si bien qu'au dernier examen la moitié des cas comportent une déformation thoracique.

2) - Le frémissement précordial

- existait déjà au premier examen dans 28 cas : il ne disparaît qu'1 fois ;

- dans les 7 cas où il manquait, on le voit apparaître 6 fois ;

- si bien que le frémissement précordial devient un signe presque constant (94°/°) de ce type de C.I.V.

3) - Le souffle systolique

a) Intensité

- Fait très remarquable, les 7 fois où le souffle n'était que SS 3, il s'intensifie pour devenir SS 5, et sur les 28 souffles très intenses, on en voit 2 qui deviennent encore plus intenses (SS 6) contre 1 qui diminue légèrement (SS 3).

- A la fin de la période d'observation, 34 des 35 enfants de ce groupe ont un très gros souffle systolique : nous n'avions jamais rencontré une telle constance dans l'intensité du souffle.

b) Siège

Il nous a paru intéressant dans ce groupe, d'étudier l'évolution du siège maximum du souffle :

+ 18 fois, il était bas situé : il "monte" 3 fois au foyer pulmonaire et acquiert 6 fois un deuxième maximum à ce foyer ;

+ dans les 9 cas où il était à mi-hauteur du bord sternal gauche, il "monte" 5 fois au 2ème E.I.G. et acquiert 2 fois un autre maximum à ce foyer ;

+ 5 fois, le souffle était haut situé : il le reste 1 fois, "descend" à la xyphoïde 1 fois, acquiert un 2ème maximum dans 2 cas et est entendu identique sur tout le bord sternal gauche dans le dernier cas.

+ enfin, chez les 3 enfants où le souffle avait 2 maximum à la xyphoïde et au 2ème E.I.G., il n'y a pas d'évolution.

- Toute cette analyse pour remarquer la très nette tendance qu'a le souffle à devenir maximum au foyer pulmonaire ou, au moins, a y acquérir un autre maximum.

EXAMEN	5e E.I.G.	3e E.I.G.	2e E.I.G.	5e+2e E.I.G.	B.S.G.	TOTAUX
PREMIER	51°/°	26°/°	14°/°	9°/°	0	100°/°
DERNIER	28,5°/°	9°/°	22,5°/°	37°/°	3°/°	100°/°

- Tableau 125 -

4) - Le deuxième bruit

s'affirme lui aussi dans la caractéristique qu'il a à être diminué ou aboli :

+ sur 14 B2 normaux, 10 diminuent nettement d'intensité;

+ cette évolution survient dans 1 des 3 cas où le B2 était initialement fort ;

+ tandis que les 18 fois où le deuxième bruit était faible, il reste faible ou aboli.

On remarque donc qu'au dernier examen 29 enfants ont un deuxième bruit diminué (85°/°) et parmi eux, 13 fois il y a abolition totale à l'auscultation.

EXAMEN	N	+	++	DIMINUE	TOTAUX
PREMIER	40,5°/°	8,5°/°	0	51°/°	100°/°
DERNIER	8,5°/°	8,5°/°	0	83°/°	100°/°

- Tableau 126 -

5) - Les bruits diastoliques

a) à la pointe :

On n'observe que peu de modifications et en fin d'évolution, le 3ème bruit ou le roulement proto-diastolique sont aussi peu fréquents qu'au début (25°/°).

b) au foyer pulmonaire

- Nous avons déjà signalé 2 cas où l'existence d'un souffle diastolique pulmonaire était très en faveur d'une insuffisance pulmonaire par absence congénitale des valves sigmoïdes pulmonaires : ces deux souffles ne subissent aucune modification.

- Il faut en rapprocher 1 autre cas où l'apparition à 4 ans 1/2 d'un souffle diastolique permet d'envisager qu'il s'agit de la même malformation : il n'y a en effet aucun argument pour accorder à ce souffle la valeur péjorative qu'il revêt quand il apparaît dans une C.I.V. du type IIb. Le cathétérisme contemporain montrait une pression artérielle pulmonaire à 29/15.

E - EVOLUTION RADIOLOGIQUE

1) - Le volume du coeur

Deux modalités se partagent l'évolution dans ce domaine :

- soit une accentuation du volume cardiaque : c'est ce qui se passe 10 fois à partir de 6 volumes normaux, 11 volumes légèrement augmentés et 12 gros coeurs (au total dans 35°/° des cas)
- soit une diminution de volume, mais jamais très importante et surtout lorsque la cardiomégalie est forte ou très forte au départ ; c'est ce que nous avons vu 8 fois sur 28 (28,5°/°).

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	18°/°	32°/°	34°/°	16°/°	100°/°
DERNIER	18°/°	36°/°	27°/°	19°/°	100°/°

- Tableau 127 -

2) - La vascularisation pulmonaire

Ici, la tendance est très nettement à l'éclaircissement des champs pulmonaires, puisqu'une telle évolution est survenue :

- dans 3 des 8 cas N+
- dans 11 des 14 cas +
- et 2 des 3 cas ++

Si bien qu'au dernier examen, les poumons apparaissent normaux ou discrètement chargés 29 fois sur 35 soit dans 83°/° des cas :

EXAMEN	N	N+	+	++	TOTAUX
PREMIER	28,5°/°	23°/°	40°/°	8,5°/°	100°/°
DERNIER	46°/°	37°/°	8,5°/°	8,5°/°	100°/°

- Tableau 128 -

F - EVOLUTION ELECTRO - CARDIOGRAPHIQUE

1) - Dans le détail

+ sur les 5 E.C.G. normaux, 3 ont acquis des signes de surcharge ventriculaire droite et 1 des signes biventriculaires.

+ sur 11 tracés de surcharge droite, 10 n'ont pas évolué et le dernier est devenu biventriculaire en acquérant des signes gauches.

+ sur 3 surcharges gauches, l'une disparaît complètement et l'autre devient une surcharge droite

+ sur les 16 E.C.G. biventriculaires, 5 perdent leurs signes gauches et deviennent droits, 2 deviennent normaux.

2) - Dans l'ensemble

Il faut retenir la très nette tendance à la surcharge ventriculaire droite, souvent isolée et l'extrême rareté des E.C.G. gauches purs ou normaux :

EXAMEN	N	S.V.D.	S.V.G.	S.B.V.	TOTAUX.
PREMIER	14°/°	32°/°	8°/°	46°/°	100°/°
DERNIER	11,5°/°	54°/°	3°/°	31,5°/°	100°/°

- Tableau 129 -

G - EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

- Deux des enfants de ce groupe ont été recathétérisés à 5 ans et 8 ans, soit 2 ans 1/2 et 4 ans après la première exploration.

- Dans l'ensemble, il n'y a pas eu de grandes modifications :

+ dans 1 cas le débit du shunt gauche-droite s'est accru de 0,6 vol °/° à 2 vol.°/°, et chez l'autre enfant il est resté stable à 2,2 vol.°/° ;

- le pression artérielle pulmonaire est restée immuable à 30 et 40 mm Hg ;

- Mais dans les 2 cas, le gradient de pression ventriculo-pulmonaire a progressé notablement : de 44 à 60 mm Hg dans 1 cas, et de 30 à 50 mm Hg dans l'autre.

- Le seul fait notable est donc l'accentuation du barrage infundibulaire.

4 éme P A R T I E

R E S U L T A T S O P E R A T O I R E S

Entre I958 et 1965, soit en 8 ans, 38 de nos 500 C.I.V. ont été opérées : 37 fois en vue d'une réparation complète du défaut septal, à coeur ouvert et sous circulation extra-corporelle ; 1 fois dans le but de réaliser une sténose artificielle de l'artère pulmonaire (nous utiliserons le terme américain de "banding" plus commode et plus imagé).

Le détail de ces interventions et de leurs suites sont rapportées ci-dessous.

I - GROUPE Ia : 1 cas

Sur les 148 enfants de ce groupe, l'un d'entre eux a été opéré.

A / L'indication

Il s'agissait d'un garçon de 5 ans 1/2 dont les 2 seules anomalies étaient l'existence d'un gros souffle systolique frémissant et de signes modérés de surcharge ventriculaire gauche exclusive sur l'E.C.G.

- Il tolérait admirablement sa cardiopathie découverte à l'auscultation à l'âge de 2 mois : aucun signe fonctionnel, une croissancestatmopondérale normale, une image radiologique normale. Au cathétérisme, un enrichissement oxymétrique de 1,2 vol.°/° à l'étage ventriculaire et une pression artérielle pulmonaire à 30 mmHg

- Rien donc ne justifiait l'intervention chez cet enfant n'était-ce le désir d'opérer avant l'apparition d'une hypothétique hypertension pulmonaire, désir qui s'accordait alors (nous sommes en I958) avec l'enthousiasme suscité en France par les brillantes publications des équipes américaines. A cet enthousiasme, les faits se chargèrent d'opposer une cinglante leçon de prudence.

B / L'intervention

- Le compte-rendu opératoire ne nous a pas été transmis : nous savons seulement qu'une petite C.I.V. de 4 mm sur 8 mm, située dans la partie membraneuse du septum interventriculaire fut fermée par une suture directe sous circulation extra-corporelle.

- Et la mort survint en fin d'intervention par "inefficacité cardiaque" après arrêt de la circulation extra-corporelle.

C / Conclusion

Dire qu'il y a 100°/° de mortalité opératoire dans ce groupe n'a pas de sens d'autant plus que les conditions techniques de perfusion extra-corporelle n'en étaient qu'à leurs débuts en France.

Mais cet échec douloureux ne fait que nous renforcer dans l'opinion, générale qu'il n'y a aucune indication opératoire dans ce groupe de C.I.V.,aussi minimes que soient devenus les risques chirurgicaux.

II - GROUPE Ib : 1 cas

1 des 57 enfants de ce groupe a été opéré.

A / L'indication

- Elle paraît ici beaucoup plus justifiée bien plus d'ailleurs par les données cliniques que par les données hémodynamiques.
- Il s'agissait d'une enfant de 7 ans 1/2 chez laquelle la C.I.V. est découverte à 3 mois à l'occasion de difficultés prandiales et d'un malaise syncopal. Mais depuis la tolérance fonctionnelle est excellente et s'il existe une hypotrophie staturo-pondérale modérée, il faut ajouter que la cardiopathie est associée à unretard psychomoteur important avec pied creux. le souffle est intense, bas situé, frémissant ; le coeur est gros (C.T.R. à 0,58 pour 7 ans 1/2), les poumons chargés et il existe une surcharge ventriculaire droite modérée sur l'E.C.G. (onde R exclusive de I2 mm en VI).

- Curieusement, le cathétérisme montre que s'il existe un shunt gauche-droite important (2,5 vol °/°) la pression artérielle pulmonaire est normale à 28 mm Hg.

B / L'intervention

- Elle est pratiquée en 1962 sous circulation extra-corporelle et hypothermie modérée.
- Elle consiste en la fermeture par 3 points séparés d'une C.I.V. du septum membraneux après infundibulotomie transversale.
- Les suites opératoires immédiates sont simples.

C / L'évolution post-opératoire

- L'enfant ayant été perdue de vue 1 mois après l'intervention, nous ne disposons que de ce bref recul pour juger des effets de la fermeture.
- On ne peut retenir que 2 faits positifs immédiats :
  + le gros souffle est remplacé par un petit souffle SS 2 de type éjection au foyer pulmonaire ;
  + l'hypervascularisation pulmonaire se corrige totalement.
- Mais le volume du coeur et le tracé E.C.G. ne se modifient pas.

D / Conclusion

- La brièveté du recul ne permet pas de juger définitivement le résultat opératoire : il semble bon à brève échéance.
- Disons pour terminer que les indications opératoires sont actuellement rares dans ce groupe. Seules une mauvaise tolérance, une cardiomégalie inquiétante, des signes de surcharge ventriculaire pourraient, comme dans le cas ci-dessus, y conduire.

III - GROUPE IIa : 15 cas

Nous abordons ici un groupe éminement chirurgical, 15 enfants sur 133 ont été soumis à la réparation de leur C.I.V.

A / L'indication

- Elle était toujours justifiée soit par une mauvaise tolérance fonctionnelle ou trophique associée à des aspects radiologiques ou électro-cardiographiques nettement pathologiques, soit par l'existence au cathétérisme d'un gros shunt gauche-droite ou d'une pression artérielle pulmonaire à la limite supérieure de ce groupe.

- Notons en particulier que l'enfant dont le rapport des pressions pulmonaire /systémique tendait à s'aggraver dangeureusement (0,71 à 5 ans) a fourni une indication impérieuse.

- Tous ces enfants ont été opérés entre les âges extrêmes de 2 à 12 ans, mais la plupart (10, soit les 2/3) l'ont été entre 5 et 10 ans si bien que la moyenne de l'âge opératoire s'établit à 7 ans I/2.

B / L'intervention

- A été menée dans les 15 cas sous circulation extra-corporelle, 13 fois par sternotomie médiane, 1 fois par thoracotomie bilatérale (en 1959) et 1 fois par sternotomie associée à une thoracotomie latérale gauche (en 1958).

- La C.I.V. a été réparée 9 fois par suture directe et 6 fois par pose d'une prothèse de teflon.

- Les constatations anatomiques sont reportées plus bas : disons d'emblée que le défaut septal était toujours large sauf dans 1 cas où il ne dépassa pas la taille d'une lentille.

- Les suites opératoires immédiates ont toujours été simples.

C / L'évolution post-opératoire

1°/ La mortalité

- 2 enfants sont morts des suites plus ou moins lointaines de l'intervention.
- Dans le premier cas, une faute technique peut être retenue : lors de l'intervention (1958), pour améliorer le jour sur la C.I.V. un pilier tricuspidien a été désinséré puis réinséré. Dans les mois sui suivent l'intervention, se développe une insuffisance tricuspidienne. La mort survient 20 mois après l'opération et la vérification confirme le lachage du pilier tricuspidien traumatisé.
- Le deuxième cas est encore plus dramatique, il s'agissait d'un enfant réunionnais de 6 ans, mort 8 mois après la suture d'une toute petite C.I.V., en raison de la survenue d'une septicémie à staphylocoques et d'une insuffisance cardiaque que le traitement médical fut impuissant à juguler. Nous déplorons d'autant plus cette évolution que la tolérance n'était pas mauvaise et que l'éloignement géographique de l'enfant a pesé lourd dans l'indication opératoire.

2°/ Les survivants

Parmi les 13 survivants :

a) dans 2 cas, on ne dispose pas de recul suffisant pour apprécier le résultat opératoire, mais sur les seuls signes d'auscultation on peut espérer que le résultat sera excellent; Dans les 2 cas en effet, un énorme souffle systolique bas situé (SS 5 et SS 6) frémissant avec une fois un 2éme bruit très claqué, disparait ; après l'intervention, on n'entend plus qu'un petit souffle systolique doux (SS 1 ou 2) localisé au foyer pulmonaire. Dans 1 cas, on est même impressionné par la disparition totale d'une surcharge ventriculaire gauche majeure 15 jours après la fermeture de la C.I.V. (l'onde R en V 5 passe de 60 à 16 mm).

b) dans 3 cas, le recul est encore peu suffisant : mais encore dans ces cas, on peut espérer, 3 à 4 mois après l'opération, que le résultat sera excellent.
Les faits les plus frappants sont :

+ la disparition du gros souffle frémissant remplacé par un petitSS 1-2 de type éjection au foyer pulmonaire,
+ l'existence d'une poussée pondérale post-opératoire
+ la réduction lente du volume cardiaque, et celle, beaucoup plus rapide, de la surcharge vasculaire pulmonaire.

c) Enfin, dans 8 cas, le recul est au moins de 6 mois (5 fois il est supérieur à 1 an et atteint 3 ans 1/2 dans 1 cas).

- Il y a 7 excellents résultats marqués par :
  + une excellente tolérence fonctionnelle ;
  + une grosse poussée pondéro-staturale post-opératoire (qui a atteint 18,500 kgs en 10 mois dans 1 cas) au point que le poids n'est jamais inférieur au 25ème percentile après l'opération ;
  + une disparition constante du souffle systolique, du frémissement et du roulement diastolique apexien ;
  + une amélioration lente de la cardiomégalie, mais rapide et presque constante que l'hypervascularisation pulmonaire ;
  + la normalisation de 4 surcharges électriques (1 gauche et 3 biventriculaires) ; la perte des signes gauches dans 3 autres E.C.G. biventriculaires.

3°/ Les troubles de conduction

- Pour 15 opérés, on compte :
  ° 5 blocs complets de la branche droite, associé 1 fois à un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré ;

°1 bloc auriculo ventriculaire du premier degré isolé.

- Notons que les 2 enfants qui sont morts appartenaient à ce groupe de 6 troubles de conduction.
- Dans ces 6 cas, la C.I.V. avait été réparée 4 fois par suture directe et 2 fois par prothèse.

d) Conclusion

Pour les 15 opérés de ce groupe, on a en résumé :

+ 2 morts post-opératoires lointaines ;

+ 12 guérisons complètes, affirmées 7 fois avec un recul important.

+ 1 résultat moyen; (persistance probable d'un shunt) ;

+ 6 troubles mineurs de conduction.

IV - GROUPE IIb : 17 Cas

Sur les 108 enfants de ce groupe, 17 ont été opérés.

A/ L'indication

1°/ Une réparation complète

- est pratiquement toujours justifiée dans ces cas généralement mal tolérés, dès qu'elle est techniquement possible. La condition essentielle est qu'il existe un shunt gauche-droite important et pas de shunt droite gauche : ce qui a toujours été le cas sauf 1 fois où à un enrichissement ventriculaire de 2,4 vol.°/° d'oxygène était associée une désaturation périphérique à 87 °/°. Dans 2 cas, cette saturation était à 90 °/° et dans tous les autres, elle était supérieure à 93°/°
- L'âge des opérés varie de 2 ans 1/2 à 9 ans, soit 7 fois entre 2 et 5 ans, et 9 fois entre 5 et 10 ans : l'âge moyen est de 6 ans.

2°/ Un banding

a été réalisé chez une petite fille de I4 mois 1/2 dont la tolérance fonctionnelle et trophique était désastreuse et chez laquelle existait un shunt gauche-droite ventriculaire de de 2,1 vol. °/° avec hypertension pulmonaire impressionnante à 124 mm Hg.

B / L'intervention

a donc été :

1°: 16 fois, une réparation à coeur ouvert :

- toujours menée sous circulation extra-corporelle et après sternotomie médiane.

- La C.I.V. a été réparée 2 fois par sune suture simple, 13 fois par pose d'une prothèse de teflon, et dans 1 cas où existaient 2 C.I.V., par les 2 méthodes.
- Les constatations anatomiques sont groupées plus loin : toujours le défaut septal était large ou très large au point de réaliser 2 fois une manière de ventricule unique.

2°/ 1 Fois, un banding :

réalisé par la pose d'un collier autour du tronc de l'artère pulmonaire de manière à abaisser la pression systolique dans ce vaisseau à 40 mm Hg (contre 60 dans le ventricule droit en amont de la sténose).

C / Les suites opératoires

1°/ Le banding

a été un échec per-opératoire immédiat : le serrage a été suivi d'une bradycardie puis d'une inefficacité ventriculaire terminée par la mort que n'a pu éviter l'ablation immédiate du ruban.

2°/ Mortalité

- 2 enfants sont morts à la fin de l'acte chirurgical sur la table d'opérations : il s'agissait dans les deux cas, le fait est à retenir, de pseudo-ventricules uniques associant une très large C.I.V. membraneuse à un septum musculaire très déhiscent.
- Un troisième enfant est mort 3 jours après la réparation d'une large C.I.V. membraneuse dans un grand syndrome hémorragique. Il était mongolien.

b) Les survivants

Parmi les 13 survivants :

- dans 1 cas, le recul n'est que de 3 semaines, mais le résultat paraît immédiatement favorable ;
- dans 2 autres cas, le recul est encore insuffisant (5 à 6 mois), mais tout laisse prévoir que le résultat sera excellent ;
- dans les 10 autres cas le recul est supérieur à 6 mois (dont 7 fois supérieur à 1 an) et atteint 3 ans au maximum :

+ il y a 7 excellents résultats puisqu'après l'opération :

- la tolérance fonctionnelle est toujoirs excellente ;
- la courbe de poids se redresse brillamment au point que le poids post-opératoire n'est jamais inférieure au 10ème percentile, le plus souvent normal ;
- le souffle systolique disparaît complètement (ou presque) de même que le roulement apexien, le frémissement précordial et le 2ème bruit reste ou devient normal ;
- dans les 3 cas où il existait, le souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire disparaît ;
- le volume du coeur s'améliore nettement et les poumons deviennent normaux ;
- les signes électriques de surcharge gauche s'améliorent toujours sensiblement.
- enfin, nous disposons d'un cathétérisme pratiqué 18 mois après la réparation d'une C.I.V. réalisée en 1959 par le Professeur LILLEHEI à Minneapolis : le shunt de 3,5 vol°/° a disparu et la pression pulmonaire est tombée de 100 à 30 mm Hg.

+ Mais on compte 3 résultats imparfaits

- deux d'entre eux gardent un souffle systolique intense au bord sternal gauche bas situé, un coeur très augmenté de volume et une surcharge vasculaire pulmonaire : l'autre est considéré comme un résultat moyen sur la seule persistance d'une hypotrophie importante ;
- Mais il faut remarquer que ces trois enfants mènent une vie normale après l'intervention : de ce seul point de vue, elle est loin d'avoir été inutile.

c) Les troubles de conduction

- Dans 9 des 13 cas suivis après la fermeture de la C.I.V. on voit apparaître un trouble grave de la conduction cardiaque :
  + 8 fois c'est bloc complet de la branche droite ;
  + 1 fois, c'est un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré avec bloc complet droit : la pose d'un stimulateur électro-systolique a été nécessaire pendant les 3 premières semaines post-opératoires.
- Notons que chez ces 9 enfants, le C.I.V. a été réparée 8 fois par prothèse et 1 fois par suture directe.

d) Conclusions

Pour les 17 opérés de ce groupe en compte :

+ 1 banding : 1 mort immédiate
+ 16 réparations complètes avec :
  - 3 morts immédiates
  - 10 guérisons complètes, affirmées 7 fois par un recul important ;
  - 3 résultats moyens (persistance probable d'un shunt gauche-droite)
  - enfin chez les 13 survivants, il y a 9 troubles de conduction.

V - GROUPE III : 1 cas

Un des quinze enfants de ce groupe a été confié au chirurgien pour une fermeture de son défaut septal.

A/ L'indication

- peut paraître surprenante au sein de ce groupe de C.I.V. réputé contenir toutes les contre-indications à la chirurgie réparatrice.
- Mais c'est précisément parce que l'évolution naturelle a permis à cet enfant de passer du groupe III au groupe IV qu'il a pu être opéré :

+ il s'agit d'un garçon dont la cardiopathie est découverte à 2 mois et qui souffre pendant le première année d'un nombre considérable d'infections broncho-pulmonaires ; sa croissance staturo-pondérale est désastreuse ; l'examen à 1 an révèle un souffle systolique bas situé de moyenne intensité avec un 2ème bruit assez fort, un coeur modérément augmenté de volume et une surcharge vasculaire pulmonaire nette ; il existe une hypertrophie biventriculaire modérée à prédominance droite ; le cathétérisme montre un shunt bidirectionnel (1,1 vol.°/° dans le sens gauche-droite et une désaturation périphérique à 89°/°) avec une pression artérielle pulmonaire à 83 mm Hg contre 92 dans la fémorale (rapport : 0,90)

+ A 6 ans, il existe une dyspnée d'effort marquée avec cyanose d'effort et hippocratisme digital, mais poids et taille se sont brillamment corrigés pour devenir normaux ; le souffle est devenu plus fort (SS 4), frémissant ; le 2e bruit est devenu normal au foyer pulmonaire et un roulement protodiastolique apexien est apparu. Parallèlement le volume du coeur a nettement augmenté ét les signes de surcharge gauche ont nettement progressé .

Un 2ème cathétérisme montre que le shunt gauche-droite s'est accru à 3,2 vol.°/° tandis que la saturation périphérique en oxygène est devenue normale à 95 °/°. Surtout, la pression artérielle pulmonaire est tombée à 60 mm Hg par constitution d'une gradient ventriculo-pulmonaire de 30 mm.

- A l'âge de 6 ans, cet enfant se comporte donc comme une C.I.V. à gros débit : l'indication opératoire ne fait pas de doute.

B/ L'intervention

- Une réparation à coeur ouvert est donc réalisée à 6 ans 1/2 sous circulation extra-corporelle en 1963.
- Elle consiste en l'occlusion par une plaque d'Ivalon de 2 cm2 d'une énorme C.I.V. située dans la partie membraneuse du septum.

C/ L'évolution post-opératoire

bénéficie d'un recul de 2 ans 1/2.

1°/ Les suites immédiates

sont marquées par un bloc auriculo-ventriculaire complet nécessitant l'administration d'Isuprel.

2°/ Les suites lointaines

permettent de conclure à un échec partiel :

+ certes la dyspnée d'effort disparaît, la croissance reste excellente, le souffle diastolique roulant apexien disparait et les signes d'hypertrophie électrique biventriculaire s'effacent intégralement ;

++ mais l'enfant reste cyanosé à l'effort, garde un très gros coeur avec une surcharge vasculaire pulmonaire modérée.

+ de plus le bloc auriculo-ventriculaire complet persiste, associé à un bloc complet de la branche gauche du faisceau de HIS.

D/ Conclusion

Il est logique de penser que ce résultat très moyen est dû à la persistance d'un shunt gauche-droite résiduel.

VI - GROUPE IV : 3 cas

Nous comptons trois réparations complètes chez les 39 enfants de ce groupe.

A/ L'indication

Ce groupe de C.I.V. à poumons ne devrait, en principe pas fournir beaucoup de candidats à la chirurgie, précisément en raison du fait que la sténose protectrice interdit à la pression pulmonaire d'être très élevée et permet, par conséquent, une bonne tolérance naturelle.

- En fait, les 3 enfants qui ont été confiés au chirurgien représentent,sur nos 39, les 3 cas "limites" de ce groupe, dans lesquels le gradient ventriculo- pulmonaire de protection était le plus faible (30, 26 et 25 mm Hg) et la pression artérielle pulmonaire la plus élevée (60, 48 et 47 mm Hg .
- Ce sont donc les 3 cas les moins bien "protégés" qui ont été opérés, comme en témoignait, par ailleurs, une tolérance fonctionnelle et trophique relativement mauvaise.
- L'âge à l'opération était de 4 ans 9 mois, 6 ans 4 mois et I4 ans 4 mois.

B/ L'intervention

- Elle consiste dans les 3 cas en une fermeture de la C.I.V. menée sous circulation extra-corporelle.
- cette fermeture a été réalisée 2 fois par mise en place d'une prothèse synthétique et 1 fois par suture directe. De plus, il a été nécessaire dans 2 cas de réaliser une resection infundibulaire associée 1 fois à une valvulotomie pulmonaire.
- Dans les 3 cas, le défaut septal était énorme et siègeait dans la partie membraneuse du septum.

C/ L'évolution post-opératoire

1°/ Suites immédiates

Elles ont été simples dans 2 cas, marquées par un syndrome hémorragique avec insuffisance cardiaque transitoire dans le 3ème cas.

2°/ Suites lointaines

Il n'y a pas eu de mort et le recul post-opératoire est de 1 an, 2 ans 1/2 et 4 ans 1/2.

a) Dans 1 cas, le résultat est excellent :

l'enfant, très géné avant l'opération, mène une vie normale et pousse mieux ; le souffle systolique disparaît complètement de même qu'un roulement protodiastolique apexien et un 2ème bruit fort devient normal ; le rapport cardiothoracique passe de 0,59 à 0,50 et la vascularisation pulmonaire

surtout hilaire, passe de très chargée à normale ; enfin l'E.C.G. biventriculaire devient rigoureusement normal.

b) Dans 2 cas, le résultat est bon mais partiel :

- si l'amélioration fonctionnelle et trophique est excellente (prise de 24 Kgs et 24 cm en 4 ans 1/2 dans 1 cas), la guérison ne peut être affirmée car dans les 2 cas un souffle systolique de moyenne intensité persiste en s'accompagnant 1 fois d'un frémissement et d'un roulement apexien de débit. Le coeur reste très gros dans 1 cas mais devient normal dans l'autre. Quant aux signes de surcharge biventriculaire majeure, ils disparaissent toujours.

3°/ Troubles de conduction

Dans les 2 cas où le résultat est partiel, un trouble de conduction est noté :

+ 1 fois un bloc complet droit ,
+ 1 fois un bloc complet droit associé à un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré.

D/ Conclusion

Sur nos 3 opérés, on compte :

+ 1 guérison complète
+ 2 résultats bons mais imparfaits (persistance probable d'un shunt résiduel modéré).
+ avec 2 troubles de conduction dans ces 2 cas (1 suture et 1 prothèse).

5 ème PARTIE

ETUDE ANATOMIQUE

Nous disposons de 60 documents anatomiques fournis :

+ 31 fois par les seules constatations opératoires ;

+ 29 fois par des constatations autopsiques (succédant 6 fois aux données opératoires).

Ces données sont exposées dans les lignes suivantes.

I.- GROUPE Ia : 2 cas

Il s'agit de cette enfant morte à 17 ans 1/2 d'une endocardite d'Osler et de cet autre, victime à 5 ans 1/2 d'une intervention réparatrice.

A / Le défaut septal

1°/ Siège

Dans les 2 cas, il s'agit d'une communication inter-ventriculaire haut située, dans la partie membraneuse du septum, limitée en haut par les sigmoïdes de l'anneau aortique, et en bas par le septum musculaire.

2°/ Aspect

- Dans le 1er cas, elle est entourée d'un épaississement endocardique blanc nacré.

- Dans le 2ème cas, la C.I.V. porte sur son pourtour quelques végétations oslériennes.

B / Les vaisseaux

Dans les 2 cas, le calibre de l'artère pulmonaire est égal à celui de l'aorte.

C / Autres constatations

Le diagnostic d'endocardite d'Osler fut confirmé dans un cas par la découverte de végétations endocardiques :

- déjà signalée sur la C.I.V. ;

- mais encore plus importantes sur les orifices vasculaires : les sigmoïdes pulmonaires sont complètement détruites, l'anneau aortique porte des végétations sur 2 de ses valvules qui devaient certainement être insuffisantes.

II - GROUPE Ib : 1 cas

Il s'agit d'une enfant de 7 ans 1/2 dont la C.I.V. qui enrichissait le sang ventriculaire droit de 2,5 vol.°/° d'oxygène, a fait l'objet d'une suture en 3 points. Les constatations opératoires sont les suivantes :

A / Le défaut septal :

1°/ Siège

C'est une C.I.V. haute, siègeant dans la partie membraneuse du septum, en partie masquée par la valve septale de la tricuspide.

2°/ Taille

Le compte-rendu opératoire ne donne pas de précisions sur la taille : le fait que 3 points aient suffi a en assurer l'occlusion incite à penser qu'elle ne devait pas être très large.

B / Les vaisseaux

n'ont pas choqué ni par leur disposition ni par leur calibre.

C / Autres constatations

Rien à signaler.

III - GROUPE IIa : 25 cas.

10 autopsies et 15 compte-rendus opératoires constituent le matériel anatomique de ce groupe :

A / Le défaut septal

1°/ Siège

- Dans 21 cas (84°/°), il s'agit d'une communication inter-ventriculaire haut située dans le septum membraneux, limitée en haut par l'anneau aortique dont elle n'est séparée que par quelques millimètres de tissu fibreux (1 cm, dans un cas), et en bas par le bord antéro-supérieur du septum musculaire et l'éperon de WOLFF.

- Dans 1 cas, il existe 2 communications, toutes deux hautes dans le septum membraneux.

- Dans 1 cas, à un défaut septal haut situé classique, s'associe une 2ème C.I.V. siègeant à la partie inférieure du septum musculaire près de la pointe.

- Enfin, dans 2 cas, il s'agissait d'une communication ventriculaire gauche-auriculaire droite (C.V.A.) : le septum inter-ventriculaire est intact du côté droit et le défaut, très postérieur, s'ouvre, au ras ou à travers la valve tricuspide dans l'oreillette droite. L'un de ces deux cas a été une surprise opératoire car le shunt oxymétrique se faisait dans le ventricule et non dans l'oreillette droite. L'autre, non cathétérisé a été une découverte d'autopsie.

2°/ Taille

- 7 fois sur 25 la C.I.V. est de taille modérée ne dépassant pas 5 à 6 mm dans sa plus grande dimension : elle n'en a pas moins entrainé la mort dans 3 cas (Il s'agissait aussi de polymalformés).

- Dans tous les autres cas, la C.I.V. est large, supérieure ou égale à 10 mm dans sa plus grande dimension.

3°/ Aspect

- 24 fois sur 25, le défaut est franc, arrondi ou ovalaire, volontiers entouré de tissu fibreux blanchâtre ;

- dans 1 cas, le septum membraneux est multiperforé et ressemble à un sinus de Valsalvafenestré dans le ventricule droit.

B / Les vaisseaux

Le calibre respectif de l'aorte et de l'artère pulmonaire a été précisé 12 fois :

+ 9 fois à l'autopsie :

- dans 4 cas, les 2 artères ont un calibre égal ;

- dans les 5 autres cas, l'artère pulmonaire est très dilatée, atteignant parfois un calibre double de celui de l'aorte ;

+ 3 fois lors de l'intervention :

et le chirurgien est frappé par le contraste entre une aorte qui paraît petite à côté d'un tronc pulmonaire dilaté, tendu, souvent 2 fois plus gros.

C / Autres constatations

- Deux points doivent être signalés :

+ l'existence dans un cas autopsié d'un petit ostium secundum de 2 x 3 mm ;

+ la découverte autopsique dans le cas où existait une C.I.V. musculaire associée à une C.I.V. membraneuse, d'une anomalie de la valve septale de la tricuspide qui s'accolait à la face droite du septum sur la moitié de sa hauteur.

- Ajoutons pour terminer que 6 enfants opérés démontraient au dernier cathétérisme un léger gradient de pression ventriculo-pulmonaire (de 11 à 20 mm) :

+ 1 fois, le chirurgien a reconnu une sténose anatomique, modérée de l'infundibulum (réséqueé) ;

+ 2 fois le gradient a été confirmé par la prise per-opératoire des pressions, mais il n'y avait pas d'obstacle anatomique évident.

+ 3 fois, il n'y avait ni sténose anatomique, ni gradient per-opératoire (le gradient pré-opératoire était de 11,13 mais aussi 20 mm Hg.)

IV - GROUPE IIb : 25 cas

12 vérifications nécropsiques (dont 4 post-opératoires) et 13 compte-rendus d'intervention ont permis les constatations suivantes :

A / Le défaut septal

1°/ Siège

- Dans 20 cas (80°/°), il s'agit d'une C.I.V. haute, dans le septum membraneux, située sous les valves sigmoïdes et surplombant le septum musculaire.

- Dans 1 cas, on trouve deux C.I.V. toutes deux musculaires : l'une en position basse débouchant dans la chambre de remplissage du ventricule droit, l'autre plus antérieure s'ouvrant près de l'orifice pulmonaire.

- Dans 3 cas, le septum inter-ventriculaire est largement déhiscent du fait de l 'association :

+ d'une C.I.V. haute, membraneuse, qui, 2 fois sur 3, revet l'aspect d'un septum multiperforé ;

+ d'une énorme C.I.V. basse, en plein septum musculaire : ce dernier dans 2 cas, est presque absent et c'est un pseudo-ventricule unique qui est réalisé.

Ces trois cas ont été opérés : les 2 pseudo-ventricules uniques sont morts sur la table d'opération, la 3ème, le moins grave anatomiquement est un succès.

- Enfin, dans 1 cas où le cathétérisme laissait prévoir un shunt ventriculo-auriculaire, l'intervention a confirmé ce diagnostic : il existait une fistule entre le ventricule gauche et l'oreillette droite au-dessus de l'insertion septale de la valve tricupidienne.

2°/ Taille

- Eu égard à l'âge de l'enfant, il n'y a pas un seul de ces 25 cas où la C.I.V. ne puisse être considérée comme large ou très large.

- Le fait qu'elle n'ait pu être réparée que 2 fois sur 17 par simple suture va bien dans le sens de cette notion.

3°/ Aspect

- Nous avons déjà insisté sur l'aspect cribriforme que prenait la C.I.V. membraneuse dans 2 des 3 cas où elle est associée à un défaut musculaire.

- Dans les autres cas, il n'y à rien de particulier à ce groupe.

B / Les vaisseaux

Dans 19 cas, la taille des 2 gros vaisseaux de la base a été appréciée :

+ 11 fois à l'autopsie :

- dans 2 cas (qui sont nos 2 plus jeunes vérifiés dans ce groupe: 1 mois 1/2 et 4 mois), le tronc pulmonaire ne dépasse pas en calibre le tronc aortique ;

- dans les 9 autres cas, la première constatation mécropsique est l'existence d'une énorme artère pulmonaire, souvent 2 fois plus volumineuse que l'aorte.

+ 8 fois lors de l'intervention :

et dans tous les cas on est impressionné par le calibre parfois monstrueux du tronc pulmonaire qui paraît 3 fois plus important que celui de l'aorte ascendante.

C / Autres constatations

- En dehors d'une dilatation fréquente du ventricule droit qui occupe parfois les 2/3 de la face antérieure du coeur, et de la découverte autopsique d'un petit ostium secondum, rien de particulier n'a été noté.

- Ajoutons pour terminer que 3 enfants ont été opérés qui avaient démontré au dernier cathétérisme un gradient de pression ventriculo-pulmonaire (32,32 et 20 mm Hg) ;

+ 1 fois le chirurgien a trouvé une sténose infundibulaire (réséquée) et une bicuspidie orificielle pulmonaire (fendue) ;

+ dans les 2 autres cas, le gradient a été confirmé par la prise per-opératoire des pressions, mais il n'y avait pas de sténose anatomique évidente.

V - GROUPE III : 4 cas

Les données anatomiques portent ici sur 3 autopsies et 1 intervention.

A / Le défaut septal

1°/ Siège

Dans tous les cas, il s'agissait d'une communication inter-ventriculaire haut située dans le septum membraneux, sous les anneaux vasculaires.

2°/ Taille

Dans tous les cas, il s'agissait d'une C.I.V., large dépassant 1 cm dans la plus grande dimension.

3°/ Aspect

C'est toujours un orifice arrondi ou ovalaire, bien limité par un pourtour fçbreux. Dans 2 cas, il est en partie obstrué par la valve interne de la tricuspide.

B / Les vaisseaux

Artère pulmonaire et aorte n'ont été comparées que 2 fois à l'autopsie : dans les 2 cas, le calibre pulmonaire est largement supérieur au calibre aortique.

C / Autres constatations

Nous ne ferons ici qu'une remarque : dans le cas, déjà longuement analysé, où il y a eu une évolution hémodynamique vers la constitution d'un gradient ventriculo-pulmonaire de 26 mm Hg, le chirurgien n'a pas trouvé d'obstacle anatomique à l'éjection ventriculaire droite, mais un gradient per-opératoire de 20 mm HG.

VI - GROUPE IV : 3 cas

Il n'y a pas eu de mortalité dans ce groupe, mais nous disposons des 3 compte-rendus opératoires.

A / Le défaut septal

1°/ Siège

Les 3 C.I.V. sont toutes trois situées dans la partie membraneuse haute du septum.

2°/ Taille

Elle est toujours très large puisque le chirurgien indique qu'elle admet facilement le pouce. Dans 1 cas, elle paraît même plus large que l'orifice aortique.

3°/ Aspect

L'aspect de la C.I.V. n'appelle aucun commentaire spécial.

B / Les vaisseaux

Dans 1 cas, l'opérateur note que le tronc pulmonaire est volumineux, 2 fois plus gros que l'aorte ascendante.

C / Autres constatations

Les corrélations entre le gradient hémodynamique (relativement faible dans ces cas opérés, rappelons-le) et les données opératoires sont les suivantes :

+ dans le cas où le gradient pré-opératoire était de 30 mm Hg, ce gradient a été confirmé au cours de l'intervention (25 mm) mais la chambre de chasse ventriculaire droite et l'orifice pulmonaire ont paru normaux ;

+ dans les 2 cas où existait un gradient de 26 et 25 mm Hg, le chirurgien a trouvé et reséqué une sténose infundibulaire modérée associée dans 1 cas à une légère sténose valvulaire pulmonaire (valvulotomie).

C H A P I T R E IV

E T U D E S Y N T H E T I Q U E

Nous voudrions clore ce travail en reprenant les données qui viennent d'être exposées, mais sous un angle assez synthétique pour dégager un certain nombre de conclusions sur :

- Les circonstances étiologiques qui précèdent la venue au monde des nourrissons atteints de communications inter-ventriculaires ;

- la symptomatologie clinique et para-clinique, c'est à dire les conditions qui conduisent non seulement au diagnostic positif de la cardiopathie, mais souvent, de plus, à la prévision de son type physio-pathologique ;

- Les diverses modalités évolutives naturelles dont la corrélation à chaque type de C.I.V. autorise à risquer un pronostic ;

- et enfin les perspectives actuelles et futures offertes par les possibilités thérapeutiques.

1ère PARTIE

LE CLIMAT ETIOLOGIQUE

C'est à dessein que nous utilisons le terme de "climat étiologique": nous continuons de tout ignorer des raisons pour lesquelles survient un arrêt ou un vice dans le développement de la cloison interventriculaire.

En revanche, ce que les enquêtes familiales ont permis d'établir, c'est un certain nombre de conditions plus ou moins troublantes qui entourent la naissance d'une C.I.V., mais pour lesquelles en ose à peine parler d'étiologie. Le bilan est en effet bien mince : le nôtre, que nous commentons ci-dessous, ne l'est pas moins.

A / Sexe

- Nous avons trouvé un nombre statistiquement égal de garçons et de filles (respectivement 233 et 267).

- C'est là une notion confirmée par l'unanimité des auteurs. Nous avons choisi à titre d'exemple les 7 statistiques récentes les plus importantes : leur total fournit un nombre rigoureusement égal de garçons et de filles (tableau 130).

REFERENCE	TOTAL	GARCONS	FILLES
BLOOMFIELD (24)	424	2I8	206
WALKER (163)	415	I99	216
ASH (7)	249	111	138
RITTER (130)	203	97	106
SCEBAT (133)	165	96	69
BALEDENT (10)	160	95	65
KIDD (84)	151	68	83
T O T A U X	1787	884	883

- Tableau 130 -

- Cette égalité des sexes des C.I.V. est un fait qui vaut pour les cardiopathies congénitales considérées dans leur ensemble : LABBE (172), puis le même avec Mlle GAUTIER (174) le vérifient sur 201 puis 500 cardiopathies congénitales ; c'est aux mêmes conclusions que parvient LAMY (173) à propos de 1 188 cas.

- Signalons que BROTMACHER (31) reconnait l'égale répartition des sexes mais remarque qu'après 20 ans, on trouve, parmi les C.I.V., plus de filles que de garçons : ce fait serait dû à la plus mauvaise tolérance de la cardiopathie chez le garçon. Le fait que les femmes de la statistique de CAMPBELL (176) soit plus âgées que les hommes semble confirmer cette donnée.

- Nous terminerons en signalant que cette égale répartition des sexes trouvée dans les C.I.V. de l'enfant, ne vaut pas pour certaines autres cardiopathies congénitales, il est en effet bien connu (172, 176) que le canal artériel comporte une majorité de filles (dans le rapport de 3 filles pour 1 garçon) mais que les cardiopathies cyanogènes et les sténoses aortiques frappent plus volontiers le garçon.

B/ Age des parents

- Dans notre série portant sur 377 pères et 348 mères dont l'âge est connu au moment de la conception, nous avons constaté que :

21°/° des pères avaient à ce moment, plus de 35 ans,
11°/° des mères avaient à ce moment, plus de 35 ans.

- Rien de pathologique ne peut-être tiré de ces données :

1°/ Elles sont comparables à celles que l'on trouve pour un ensemble de cardiopathies congénitales, puisque :

+ sur 183 malformations congénitales du coeur de toute nature, LABBE (172) rapporte 21°/° de pères et 18°/° de mères ayant au moins 35 ans ;

+ et pour ses 500 cas analogues, il trouve, avec Marthe GAUTIER, qu'un des parents a 35 ans ou plus dans 20°/° des cas (I74)

2°/ Elles sont superposables aux âges parentaux des enfants normaux :

- LAMY (173) l'avait déjà constaté à propos de ses 1 188 cardiopathies congénitales pour lesquelles l'âge moyen du père (41,13 ans) et de la mère (28, 39 ans) étaient statistiquement les mêmes que ceux des père et mère d'enfants normaux (respectivement 30, 80 et 28, 84 ans)

- Enfin, nous devons à l'extrême obligeance du Professeur LEVY de nous avoir communiqué les chiffres de l'âge maternel chez les 2 038 femmes ayant accouché à la maternité de l'hôpital FOCH de SURESNES en 1965 : 240 mères ont plus de 35 ans, soit 11,8°/°. La comparaison de ce chiffre à celui, homologue, des mères de nos C.I.V. (11°/°) nous paraît éloquente : il ne semble pas que l'âge de la mère intervienne dans l'étiologie de la malformation.

C / Facteurs familiaux.

C'est l'exploitation des antécédents familiaux qui fournit les résultats les moins décevants :

1°/ Les cardiopathies familiales

- Rappelons que dans 34 des 421 familles que nous avons étudiées (8,1°/°) nous avons trouvé une cardiopathie chez un ou plusieurs collatéraux ou ascendants du proposant porteur de la C.I.V., dont 19 fois chez un membre de la fratrie (4,5°/°) et 9 fois (1,9°/°) chez un ascendant direct (mère, oncle ou tante).

- Bien que cette proportion de 8°/° soit plus faible que les 14°/° rapportés par LABBE dans sa belle thèse qui concerne un ensemble de cardiopathies congénitales (172), nous pensons avec lui qu'elle ne peut pas être dûe au hasard et qu'elle traduit nne indiscutable origine génotypique :

a) parce que l'incidence générale des cardiopathies congénitales dans la population s'établit habituellement autour de 0,5°/° (174).

b) et que la survenue d'une cardiopathie chez un cousin ou un oncle du proposant, fait dont la fréquence est également ici très significative, ne peut recevoir d'autre explication que génique.

- Quant à la nature de la cardiopathie intéressant le membre de la famille du proposant, elle est très variable, aussi souvent concordante que discordante à la C.I.V. : le fait ne semble pas avoir grande importance.

- Terminons en rapportant le détail de quelques familles particulièrement éprouvées :

+ Madame STA... met successivement au monde : Sylvie qui meurt d'un tronc artériel commun, Pascale porteuse d'une C.I.V., type IIb jugée actuellement inopérable, une fille enfin normale ;

+ La fratrie LAM ... comporte dans l'ordre :

- l'aîné, mort d'un tronc artériel commun,
- la cadette porteuse d'une tétralogie de FALLOT,
- et Christine étudiée dans cette thèse car atteinte d'une C.I.V. du type IIa ;

+ Les deux enfants LAN ... Gilles et Patricia porteurs tous deux d'une C.I.V. mortelle pour l'ainé ;

+ la famille ROU... qui comporte :

- un nouveau-né mort à 3 jours de cause non connue,
- quatre enfants bien portants,
- puis Joannic atteint de C.I.V. (IIa),
- puis Marlène atteinte elle aussi de C.I.V.

+ Dans cette fratrie enfin un cousin germain maternel est mongolien et porteur d'un canal artériel.

- Nous pourrionsmultiplier les exemples ou citer le cas de cette mère qui meurt de communication inter-auriculaire avec hypertension pulmonaire un mois après avoir accouché d'un enfant atteint de C.I.V.

Concluons plutôt : ces données débouchent sur un fait pratique très important, celui du conseil génétique. Il nous paraît en effet raisonnable de mettre en garde les parents sur l'avenir de leur postérité quand une cardiopatie a déjà frappé plusieurs membres de la fratrie pour un enfant précédent. plus un cousin germain.

2°/ Les malformations familiales extra-cardiaques

- Dans 20 cas, soit 4,8°/° nous avons retrouvé chez un des parents ou un membre de la fratrie une anomalie congénitale extra-cardiaque (13 fois dans la fratrie : 3,1 °/°)

- Nous verrons plus loin la fréquence avec laquelle un enfant atteint de C.I.V. est aussi polymalformé : pour l'heure, contentons-nous de noter que près d'une fois sur 20, un des proches parents du proposant est lui-même plus ou moins malformé.

Il est difficile de comparer ce chiffre à celui, mal connu, du pourcentage de malformations congénitales de la population : certains l'estiment à 1 °/° à la naissance (172) ce qui est loin de nos 4,8°/° d'autant que ce dernier chiffre intéresse de nombreux adultes.

- Il ne semble donc pas exagéré de dire que les enfants porteurs de C.I.V. naissent plus volontiers que les enfants sains dans des familles de malformés.

3°/ La consanguinité

- L'analyse de 421 arbres généalogiques n'a permis de retrouver que 7 cas de consanguinité entre les parents ou grand-parents du proposant, soit 1,7°/°.

- Cette proportion , nettement moins importante que celle qui concerne toutes les cardiopathies congénitales (3,5°/° pour LABBE, 2,5 °/° pour LAMY); reste cependant significative quand on la compare au taux de 0,67 °/° retrouvé par ce dernier auteur dans les ascendants d'enfants normaux.

- On remarquera pourtant :

+ que la C.I.V. n'est pas l'une des plus fréquentes cardiopathies que fait fructifier la consanguinité ;

+ que la consanguinité fait augmenter le taux de toutes les malformations et secondairement le taux des cardiopathies congénitales (173).

4°/ La gémellité

- Vingt-deux enfants sur 421 C.I.V. étaient soit jumeaux, soit membre d'une fratrie comportant des jumeaux, soit issus d'une famille contenant des jumeaux, ce qui fait un pourcentage très élevé de 5,2°/°.

- En fait :

+ on ne compte que 5 produits d'une grossesse gemellaire, soit 1,2 °/° ;

+ et 15 cas où il y a des jumeaux dans la fratrie : rapportés à l'ensemble de la fratrie, ces 15 cas représentent également 1,2 °/°

+ ces proportions correspondent à des faits normaux puisque CAULLERY (cité par LABBE) trouve 1,4 °/° de jumeaux surplus de 42 millions de grossesses.

- Ce qui est plus troublant, c'est que dans 2,4°/° des cas globaux de cardiopathies congénitales, M. GAUTIER (174) trouve quel proposant est issu de parents dans l'un est jumeau.

Nous ne pouvons restreindre cette donnée au cas particulier de la C.I.V. puisque nous ne la retrouvons que 2 fois (0,47°/°).

- Signalons au passage que chez nos 5 jumeaux porteurs de C.I.V. :

+ l'un d'entre eux était un monozygote certain (il est difficile de le savoir pour les autres);

+ mais que dans tous les cas l'autre jumeau était sain, constatation habituelle.

5°/ Fausses-couches maternelles

Bien que les études de CARR et BARR aient mis l'accent sur la fréquence des anomalies chromosomiques dans les produits des avortements spontanés (20°/°) et que nous ayons retrouvé 6,2°/° de mère arborant un tel antécédent dans notre étude, nous nous refusons à tout commentaire : l'interrogatoire ayant été notre seule méthode d'investigation, il paraît impossible de connaître la véritable nature de l'avortement.

D / Facteurs gravidiques

1°/ Les métrorragies

- 22 des mères qui mettent au monde un nouveau-né atteint de C.I.V. ont vu leur grossesse troublée par la survenue de métrorragies : soit 5°/°.

- Cette incidence, nettement inférieure aux 12°/° qui sont signalés dans un ensemble de 500 cardiopathies congénitales (174), ne permet pas de tirer de conclusions définitives :

+ d'une part parce que la fréquence des métrorragies chez les mères donnant naissance à des enfants normaux varie suivant les auteurs entre 4 et 10°/° (172) ;

+ d'autre part parce qu'il nous est difficile, par le seul interrogatoire de savoir la cause exacte de la métrorragie ;

+ enfin, parce que dans la moitié des cas, la métrorragie a donné lieu à un traitement hormonal qui pourrait être incriminé.

- Le seul point intéressant, souligné par LABBE et que nous confirmons pour les C.I.V., c'est l'extrême rareté des métrorragies dans le cas de cardiopathies familiales, "comme si, ajoute M. GAUTIER (174), l'existence d'une origine génique ou chromosomique suffisait en soi, sans qu'il soit nécessaire d'invoquer alors une malnutrition de l'oeuf."

2°/ Les infections

Depuis que LETULLE, cité par THIEFFRY (171), écrivait en 1914 : " les malformations congénitales du coeur de l'homme reconnaissent une cause déterminante : les infections aigues qui atteignent l'embryon

dès les premiers jours de son développement", la nature embryopathique infectieuse est toujours recherchée. Mais en dehors de cas très précis comme la rubéole, cette étiologie reste le plus souvent à démontrer.

- Dans notre série, l'anamnèse a dépisté 21 cas (4,8°/°) dans lesquel est survenu un épisode infectieux avant la fin du 3ème mois de la grossesse :

+ 15 fois, c'est un incident fébrile intitulé "grippe" s'accompagnant 1 fois d'un exanthème imprécis ;

+ 1 fois, c'est une rubéole probablement vraie, mais bien que l'enfant soit né porteur d'une cataracte, le cas n'est pas très démonstratif car l'infection virale a été contractée au 6ème mois de la grossesse ;

+ enfin 5 mères prétendent avoir été en contact avec rubéole : l'une d'elles a même reçu une injection de gamma globulines.

- Ces données ne nous paraissent pas très significatives :

+ en raison d'abord de leur relative rareté qui ne doit pas être très éloignée de l'incidence normale ;

+ et du fait qu'il est toujours difficile de préciser avec certitude la nature de l'épisode infectieux.

- Mais le problème reste entier et la carence de nos conclusions ne fait que refléter l'insuffisance actuelle de nos connaissances virologiques et des moyens épidémiologiques d'investigation.

3°/ Les médications

- 12,5°/° des mères de C.I.V. ont reçu une ou plusieurs médications dans les premiers mois de la grossesse : il s'agissait 2 fois sur 5 d'hormones sexuelles femelles, et dans la moitié des autres cas de médicaments du système nerveux central a visée anti-émétique essentiellement.

- là encore la signification de ces faits se heurte à bien des inconnues :

+ car le pourcentage des grossesses traitées donnant lieu à des enfants normaux est difficile à connaître ;

+ il n'est pas moins difficile de connaître le rôle exact du médicament et celui du trouble qu'il est destiné à traiter (174).

+ quant au cas particulier des hormones, LABBE se demande si certains traitements hormonaux puissants n'ont pas contribué à maintenir une grosse qui allait s'interrompre pour cause de malformation foetale (172).

- Si bien que dans l'ignorance où nous sommes du pouvoir tératogénique précis des médicaments, il semble sage de préconiser, d'observer la plus grande prudence thérapeutique dans les premiers mois de la grossesse même pour les drogues réputées les plus bénignes.

4°/ Parmi les autres incidents

Nous retiendrons 5 cas (1,2°/°) où la mère a subi une irradiation pelvienne au cours du premier trimestre d'une grossesse généralement méconnue.

Ce petit nombre n'est certainement pas plus élevé que celui des cas où la mère, irradiée dans les mêmes conditions, accouchera d'un enfant normal : il invite pourtant aux mêmes conclusions que pour les prescriptions médicamenteuses.

E / Circonstances néo-natales

- Le seul point sur lequel il importe d'insister est le poids de naissance des enfants ayant une C.I.V.

- CAMPBELL et GOODWIN (176) ont prouvé, à propos de leurs 180 C.I.V. que les nouveaux-nés porteurs de la cardiopathie pesaient à la naissance nettement moins que leurs frères ou soeurs normaux : en ne considérant que les poids de naissance inférieurs à 2500 g la proportion de telles débilités pondérales est 3 fois plus fréquente dans le groupe des C.I.V. que dans celui de leurs frères ou soeurs normaux (8°/° au lieu de 3°/° pour les garçons, 15°/° au lieu de 5°/° pour les filles). Ce fait peut d'ailleurs s'étendre à l'ensemble des malformations cardiaques, mais il semble à CAMPBELL particulièrement net dans la C.I.V.

- Notre enquête n'étant que rétrospective, il était impossible de connaître avec certitude le poids de naissance des frères et soeurs de nos malades. Aussi nous sommes nous contentés de comparer le poids de naissance de ces derniers à celui d'un groupe homogène d'enfants normaux nés en 1965 à la maternité de l'Hôpital FOCH dans le Service du Professeur LEVY que nous remercions encore vivement de sa collaboration :

POIDS DE NAISSANCE	C.I.V. 401 nouveaux-nés	MATERNITE FOCH (2055 Accouchements)
ENTRE 2 500 et 2 000 g	54 - 13,5°/°	41 - 2°/°
INFERIEUR A 2 000 g	27 - 6,7°/°	8I - 4°/°
TOTAL - INFERIEUR A 2500 g	81 - 20,2°/°	122 - 6°/°

- Tableau 131 -

- Bien que la comparaison de ces deux statistiques soit critiquable car les conditions socio-économiques familiales facteur important du poids de naissance selon CAMPBELL , ne soient pas rigoureusement identiques dans les deux groupes, la différence est telle qu'elle peut être considérée comme significative. Elle mêne à la conclusion classique qu'un nouveau-né ayant une C.I.V. a plus de chance d'avoir un faible poids de naissance qu'un enfant au coeur normal.

- La raison de cette anomalie est inconnue : avec CAMPBELL, nous croyons très improbable que les effets hémodynamiques de la C.I.V. pendant la vie foetale puissent être responsables du poids de naissance inférieur de ces enfants.

F / Malformations associées

- Nous ne reviendrons que brièvement sur la grande fréquence (25°/°) avec laquelle nous avons vu un enfant atteint de C.I.V. être porteur d'une autre malformation. Notons que FYLER (61) trouve 10 malformations associées à 98 C.I.V. (10°/°), RITTER (130) 14 sur 275 (5°/°), et CAMPBELL (176) 14 sur 180 (7,8°/°)

- La fréquence des malformations extra-cardiaques associées aux cardiopathies congénitales est un fait connu depuis longtemps :

+ sur ses mille autopsies, Maud ABOTT retrouve 18,8 °/° de malfaçons associées ;

+ les chiffres avancés par LAMY (173) et Marthe GAUTIER (174) sont identiques : respectivement 17,9 °/° sur 1188 cas et 18 °/° sur 500 cas.

Le fait que notre statistique soit encore plus éloquente est probablement dû à ce que nous avons inclus à notre répertoire un nombre important de retards psycho-moteurs : il paraissait cependant difficile d'en faire des complications de la cardiopathie, d'abord parce qu'ils ne sont pas rares (8 cas) dans les formes les plus bénignes de C.I.V. (type Ia) et ensuite parce que ces débilités mentales s'accompagnaient toujours d'un dysmorphisme plus ou moins évident.

- En dehors des anomalies neuro-psychiques, non systématisées pour le plupart, il n'y a pas de prédominance spéciale de telle ou telle malformation associée.

Nous ajouterons à ce propos que 10 de nos enfants étaient mongoliens (2°/°). Cette notion même à la fréquence de la C.I.V. dans les aberrations chromosomiques :

+ la trisomie 21 comporte très souvent une cardiopathie congénitale qui est une C.I.V. isolée dans 20°/° des cas de LABBE (172) ; elle est beaucoup plus souvbent, on le sait, un canal strio-ventriculaire ;

+ la trisomie 13 - 15 est aussi presque toujours affectée d'une cardiopathie congénitale complexe où la C.I.V. n'est qu'un éléments de la malformation ;

+ il en va de même pour la trisomie 18 qui comporte presque toujours une C.I.V. associée à un canal artériel et une C.I.V. ;

+ dans le syndrome de cri du chat (délétion du chromosome 5), la cardiopathie est peu fréquente : on n'en relève que 6 cas sur les 56 décrits jusqu'en 1966, et il ne s'agit pas spécialement de C.I.V. ;

+ enfin dans les aberrations gonosomiques (syndromes de TURNER et de KLINEFELTER) la fréquence des malformations cardiaques est peu élevée, celle des C.I.V. pratiquement nulle.

G / CONCLUSIONS

Nos conclusions sur l'essai étiologique que nous venons de tenter dans notre groupe de 500 communications inter-ventriculaires sont très voisines de celles auxquelles on aboutit en étudiant les cardiopathies congénitales dans leur ensemble.

1°/ Ce qui n'est pas discutable :

- c'est que la C.I.V. fait partie dans 1 cas sur 4 d'un ensemble malformatif plus ou moins complexe ;

- que ces enfants naissent dans certains cas, peu fréquents mais indiscutablement significatifs, au sein de familles déjà éprouvées par une malformation cardiaque ou, plus rarement, extra-cardiaque.

2°/ Tous les autres facteurs restent imprécis :

+ Parmi ceux, familiaux, qui permettraient de retenir une influence de l'hérédité, on remarque :

- qu'il y a autant de filles que de garçons,

- que l'âge des parents au moment de la conception, leur consanguinité éventuelle, la notion de gemellité dans la famille, celle d'antécédents abortifs chez la mère ne jouent pas de rôle déterminant,

+ et parmi les facteurs anté-nataux, qui permettraient d'invoquer une étiologie embryopathique ou péristatique, aucun de ceux qui a été étudié ne peut fournir de bases solides à l'édification d'une théorie infectieuse ou toxique.

3°/ Si bien qu'au total :

- le problème étiologique de la C.I.V. garde tout son mystère

- et si dans certains cas l'origine génotypique de l'affection ne paraît pas niable,

- il n'est pas possible, en l'état actuel de nos connaissances, de mettre en avant ou de réfuter telle ou telle des différentes explications pathogéniques proposées.

2ème PARTIE

SEMIOLOGIE - DIAGNOSTIC

La synthèse des données cliniques et paracliniques que nous avons recueillies appelle les commentaires suivants :

A / Découverte de la cardiopathie

1°/ Age de découverte

- Dans l'ensemble, nous avons vu que la C.I.V. était dépistée dans le très jeune âge puisque :

+ dans 61°/° de 469 cas, le diagnostic est évoqué avant l'âge de 3 mois,

+ et dans 90°/° avant l'âge de 1 an.

Ces chiffres sont comparables à ceux des élèves de NADAS (61) qui rapportent 58,5°/° de cas dans lesquels la C.I.V. est reconnue avant 3 mois, et 88 °/° de ces cas avant 1 an.

- La comparaison de cette donnée dans les différents groupes physiopathologiques montre (Tableau 132) que la notion générale vaut pour tous les types sauf deux :

+ dans le type Ia, le dépistage n'intervient avant 3 mois que dans 45 °/° des cas, et avant 1 an dans 85 °/° ;

+ dans le type IV, ces chiffres respectifs sont de 51°/° et 80 °/°.

- Autrement dit, c'est dans sa forme la plus bénigne telle que l'avait décrite ROGER et dans sa forme à poumons protégés que la communication inter-ventriculaire risque d'être le plus longtemps méconnue.

- Ici apparaît un fait curieux : il est probable, sinon certain que le souffle systolique qui permet de découvrir la maladie, n'existe pas toujours à la naissance. Mais le nombre de nos cas dans lequel le souffle n'est découvert que très tardivement (43 cas soit 9°/° après 1 an) nous paraît trop important, bien que FYLER (61) rapporte une proportion voisine (12°/°).

Il faut donc certainement incriminer, pour expliquer ces délais, une insuffisance d'auscultation que le jeune âge du sujet rend souvent difficile. Mais nous possédons quelques observations privilégiées d'enfants correctement examinés depuis leur naissance et chez lesquels le souffle apparaît vers 3 ou 4 mois.

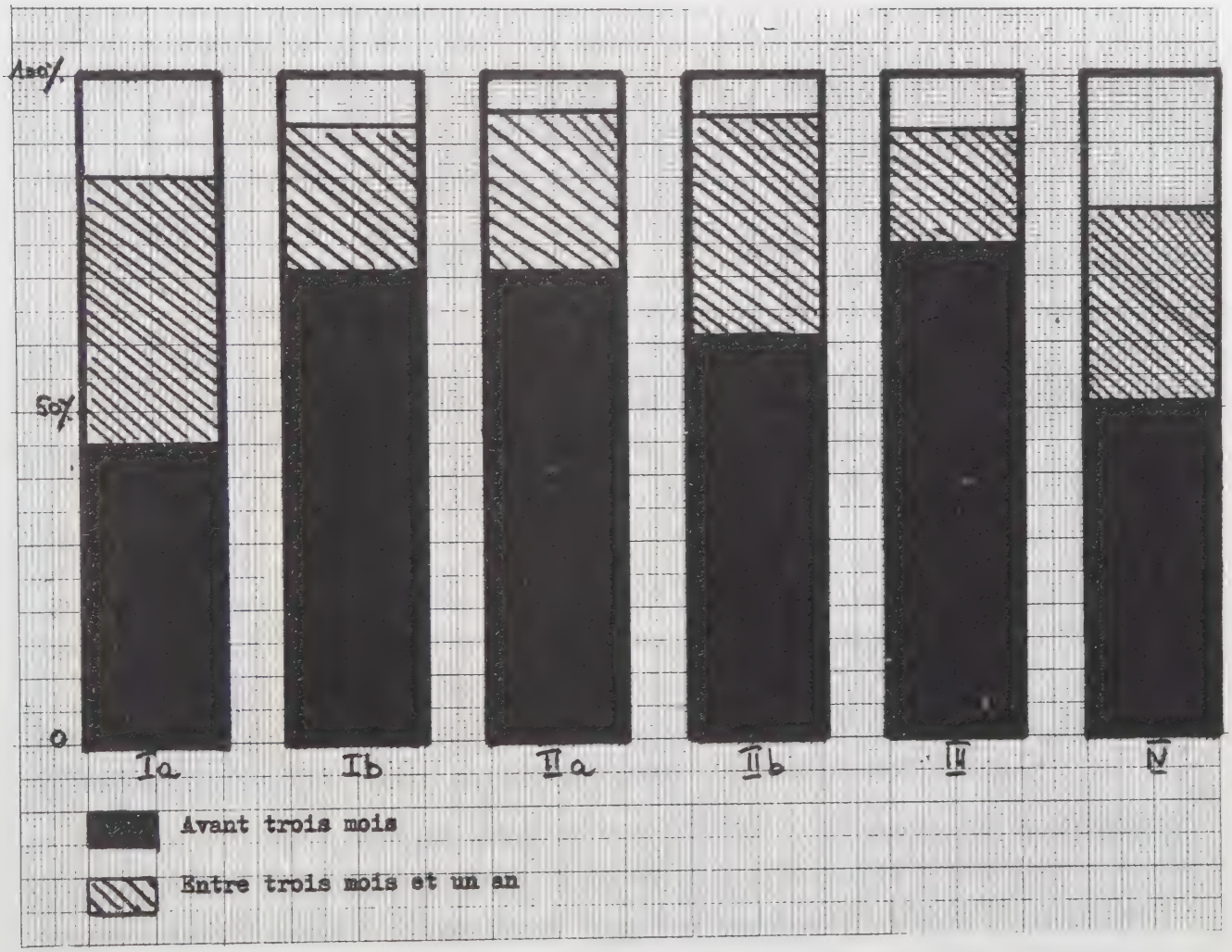


TABLEAU 132 : Ages de découverte de la cardiopathie.

Seule une étude longitudinale à très grande échelle permettrait de fixer la date d'apparition du souffle de façon précise ; notre expérience permet d'avancer que :

- dans la grande majorité des cas, elle est précoce, peu après la naissance sinon à la naissance ;
- mais qu'il est des cas (dont l'exacte fréquence est difficile à apprécier) où il existe un délai de plusieurs mois entre la naissance et l'apparition du souffle.

2°/ Les signes révélateurs

- Pour l'ensemble, de 475 cas où la précision est donnée, on remarque que :

+ 302 fois (64°/°) la cardiopathie se révele par une manifestation fonctionnelle ou générale plus ou moins bruyante ;

+ 173 fois (36°/°) c'est un examen fortuit qui permet cette découverte.

- En fait, nous avons vu que la proportion de ces découvertes dûes au hasard de l'auscultation diminue très sensiblement du groupe Ia au groupe III et de façon très régulière (Tableau 133). On remarquera que dans les C.I.V. protégées par une sténose pulmonaire (groupe IV) on trouve encore 41°/° d'enfants asymptomatiques avant le premier examen.

Cette notion est un des meilleurs reflets de la tolérance fonctionnelle : excellente dans le type Ia, elle reste bonne dans les types Ib et IV pour se détériorer dans les groupes où existe une hypertension pulmonaire. On peut même prévoir que la tolérance sera d'autant plus mauvaise que l'hypertension pulmonaire sera plus forte.

- Quant à la nature des symptômes révélateurs, c'est exactement celle qui constitue la sémiologie fonctionnelle que nous allons maintenant étudier.

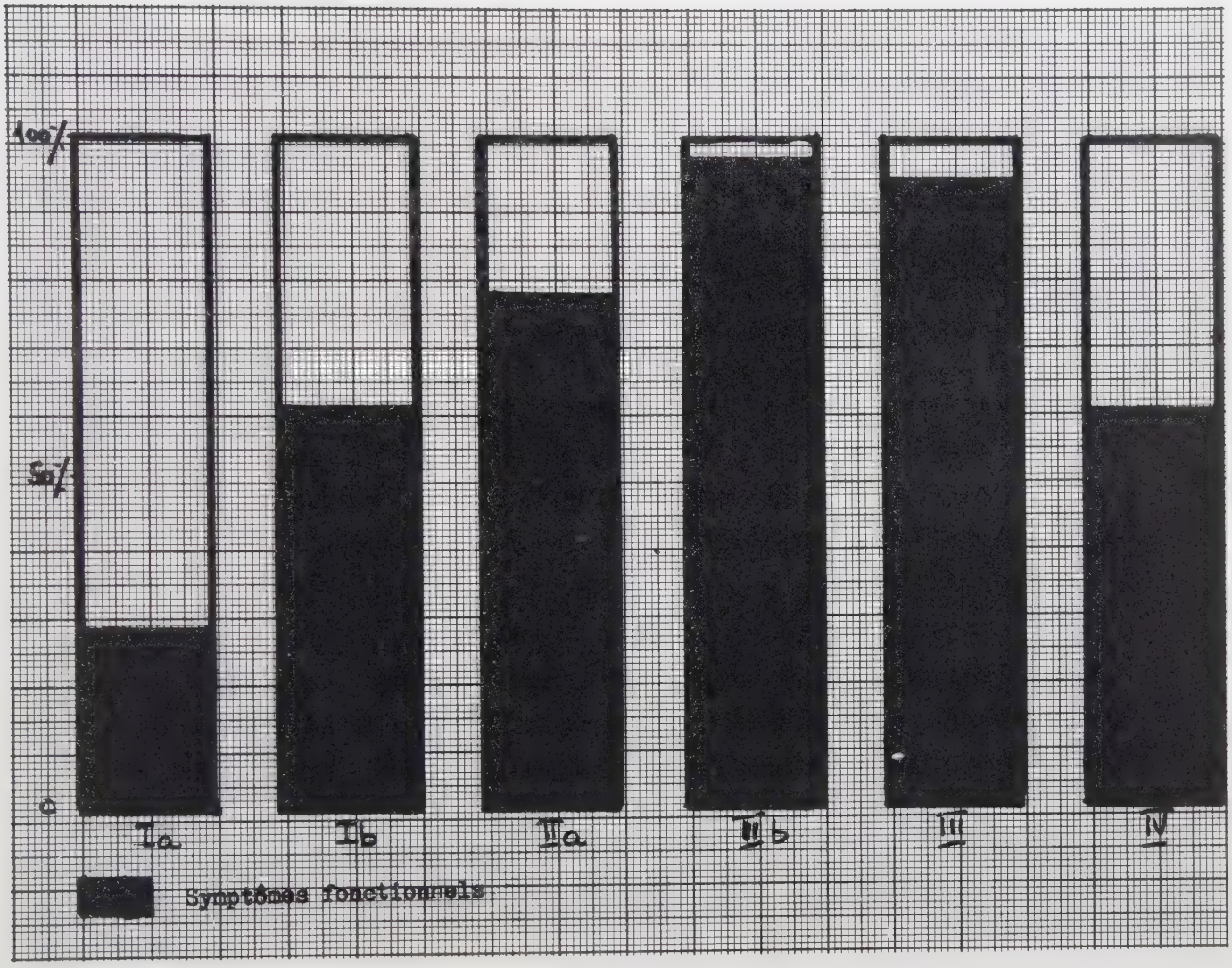


TABLEAU 133 : Pourcentage de cas dans lesquels la C.I.V. se révèle par des symptômes fonctionnels

B / La sémiologie fonctionnelle

1°/ Fréquence

- Sur nos 500 C.I.V., 268 (53,6°/°) extériorisaient lors du premier examen une souffrance fonctionnelle plus ou moins marquée.

- En fait, cette proportion n'a de sens réel que si elle est confrontée avec les différents types de C.I.V. C'est ce que nous avait fait dans le tableau 134 ci-dessous :

TYPE	Ia	Ib	IIa	IIb	III	IV	TOTAUX
°/° de malades atteints de SF	16°/°	38°/°	70°/°	85°/°	100°/°	54°/°	53,6°/°

- Tableau 134 -

- la relation qui existe entre le type physio-pathologique, c'est-à-dire en définitive le degré d'hypertension pulmonaire, et l'importance de la souffrance fonctionnelle apparaît alors clairement. On remarque une fois de plus l'importance que revêt dans le type IV la protection pulmonaire puisque 46°/° des malades de ce groupe sont asymptomatiques.

- Tous les auteurs qui ont établi une telle corrélation (7, 61, 83, 109, 121, 124, 130, 153, 163) parviennent à des résultats identiques.

2°/ Nature

- Sept principaux syntômes peuvent être retenus, soit dans l'ordre de fréquence descendante pour nos malades :

+ dyspnée (au minimum à l'effort) : 42 °/°
+ difficultés alimentaires : 32 °/°
+ infections broncho-pulmonaires : 19 °/°
+ toux isolée ou associée à une dyspnée, mais en dehors de toute pneumopathie : 16 °/°

+ cyanose (au minimum à l'effort) : 11 °/°
+ insuffisance cardiaque sévère : 8 °/°
+ accès de pâleur ou sy ncopes : 2 °/°

Ces différents troubles sont souvent plus ou moins associés : ce sont ceux de tous les shunts G-D.

- Mais là encore la corrélation au type s'impose : le tableau 135 fait nettement apparaître qu'entre le groupe Ia et le groupe III, la fréquence respective de chaque symptôme s'accroit considérablement pour s'infléchir brutalement avec le type IV beaucoup mieux toléré.

- En ce qui concerne les deux symptômes les plus importants parce que ce sont ceux-là qui sont le plus souvent responsables de la mort, on remarque :

+ que si la fréquence générale des infectionspulmonaires est de 19 °/°, elle atteint en fait :

27 °/° des malades du groupe IIa
34 °/° des malades du groupe IIb
47 °/° des malades du groupe III
et seulement 15 °/° dans le groupe IV

Nos chiffres deviennent alors comparables à ceux de FYLER (61) ou de WALKER (163) qui donnent respectivemcnt 43 °/° et 32 °/° mais n'étudient que des nourrissons cathétérisés, donc, à priori, que des formes mal tolérées.

+ de même, notre incidence globale d'insuffisance cardiaque n'est que de 8°/°, alors que FYLER (61) donne 35 °/°, HOFFMAN (76) 50°/°, LYNFIELD (99) 30 °/°, RITTER (130) 28,5°/°, WALKER (163) 18,5°/°. En fait, ces chiffres ne tiennent pas compte des C.I.V. bénignes non cathétérisées. Seule l'étude de MORGAN (109) s'apparente à la nôtre car elle porte sur 125 cas sans distinction de groupe, et cet auteur trouve une insuffisance cardiaque dans 13,5 °/° de ses cas.

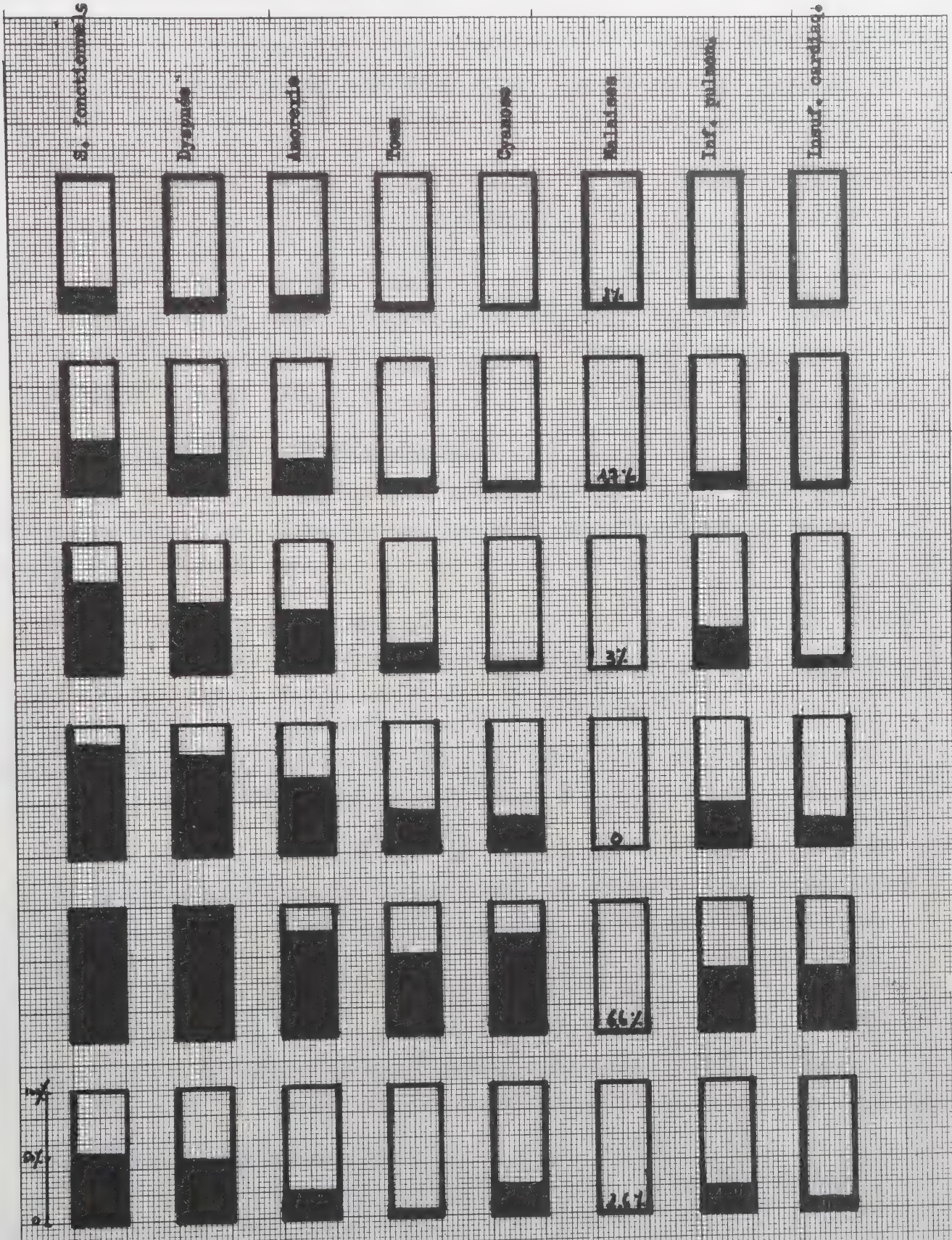


TABLEAU 155 : Fréquence et nature des signes fonctionnels.

Si nous considérons, à notre tour, que les types graves de C.I.V. avec hypertension pulmonaire majeure, nous trouvons également les fortes proportions de 22 °/° (type IIb) et 47°/° (type III) d'insuffisance cardiaque.

- En conclusion, la tolérance fonctionnelle est d'autant plus mauvaise, les infections respiratoires et les épisodes d'insuffisance cardiaque sèvère d'autant plus fréquentes,que la pression artérielle est plus élevée. Cette relation, connue depuis longtemps, est essentiellement valable pour les nourrissons de moins de 1 an, comme nous l'avons vérifié dans presque tous les cas.

C / L'hypotrophie staturo-pondérale

C'est un signe classique de shunt gauche-droite, que l'on rapporte souvent à l'insuffisance du débit cardiaque systémique. Il se retrouve avec fréquence dans les C.I.V.

1°/ L'hypotrophie pondérale

- En ne considérant que les hypotrophies majeures, s'inscrivant au dessous du 3ème percentile ou de la troisième déviation-standard de la moyenne, nous l'avons retrouvée dans 226 cas sur 494 : soit 46 °/°. Notons que FYLER (61) donne 40°/° d'hypotrophie pondérales majeures pour 95 enfants tous cathétérisés, donc sélectionnés.

- Le tableau 136 fait apparaître que l'hypotrophie est, elle aussi, un signe de gravité physio-pathologique puisque si l'on compte I7°/° de désastres pondéraux dans le groupe Ia (pour la plupart non liés à la cardiopathie, nous l'avons vu), cette proportion s'accroit régulièrement avec le type pour atteindre les sommets impressionnants de 77 °/° et 73 °/° dans les types IIb et III. La protection pulmonaire du type IV agit relativement encore sur la croissance pondérale (43,5°/° d'hypotrophies majeures)

2°/ L'hypotrophie staturale

- La taille est nettement moins touchée que le poids, puisque sur 435 de nos cas, on ne trouve que 101 cas, soit 23,5°/°, d'hypotrophies inférieures au 3ème percentile.

- Ce que nous avons dit des correlations entre le poids et le type de C.I.V. s'applique à la croissance staturale (tableau 136).

D / La sémiologie physique

1°/ Les signes d'inspection

- En dehors de l'hypotrophie et des signes fonctionnels respiratoires, il est devenu classique de rechercher une déformation thoracique décrite dans les shunts gauche-droite surtout, par DAVIES en 1959 (47) puis en 1962 par le même auteur (48). Rappelons qu'il s'agit d'un bombement antérieur de la partie supérieure du thorax associé à une dépression sous-mammaire bilatérale.

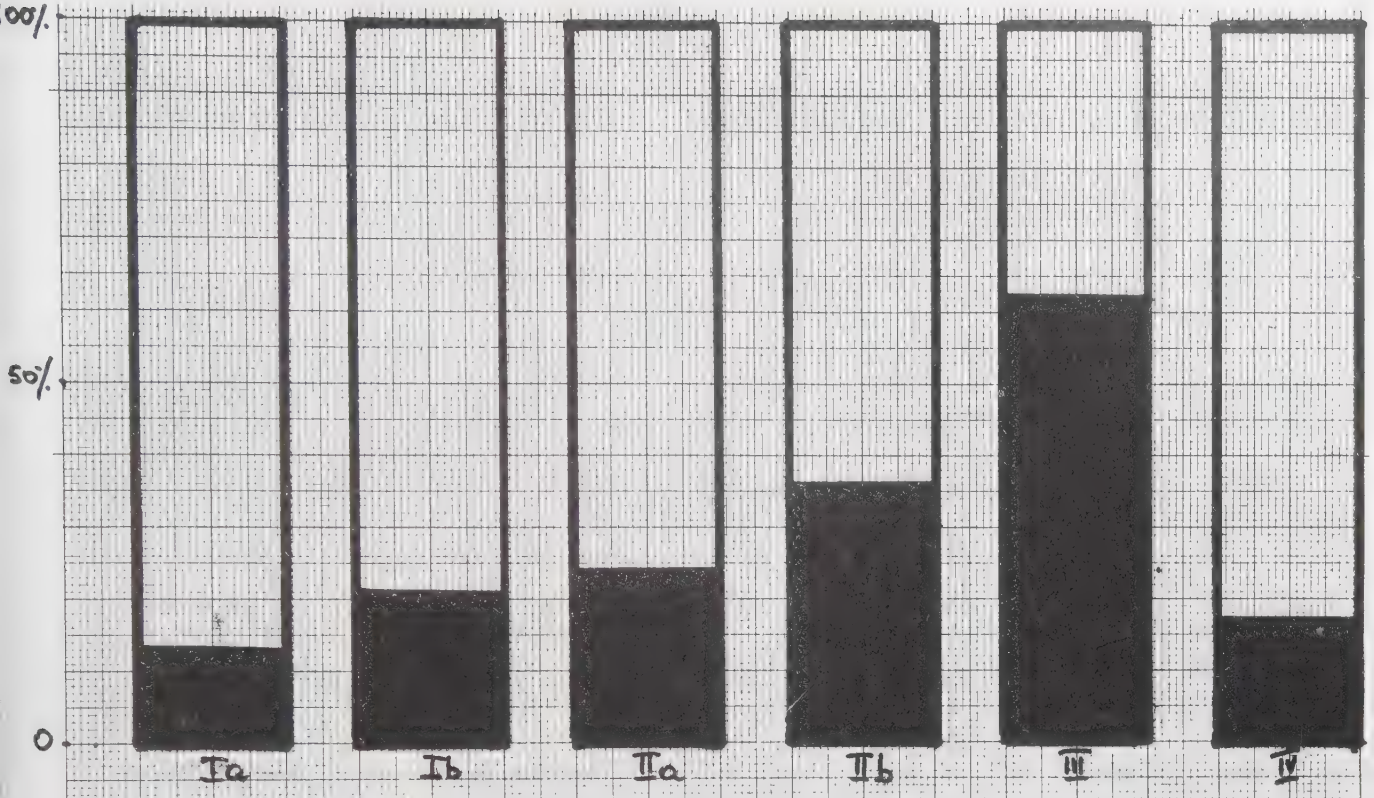
- Notons que MAXWELL (105) publiait déjà en 1957 une étude de 142 cardiopathies congénitales comportant 61 fois une déformation thoracique : il notait la présence d'un tel symptôme dans la moitié des cas de C.I.V. et également la moitié des cas de défaut septal auriculaire.

- En France, le problème a été récemment étudié par CORONE (36, 37) en 1963 : sur 600 cardiopathies congénitales, c'est la C.I.V. qui vient largement en tête (50°/° des cas ont une déformation thoracique contre 9°/° pour les C.I.A., 23°/° pour les canaux atrio-ventriculaires, 18°/° pour les persistances du canal artériel et 10°/° pour les tétralogies de de Fallot).

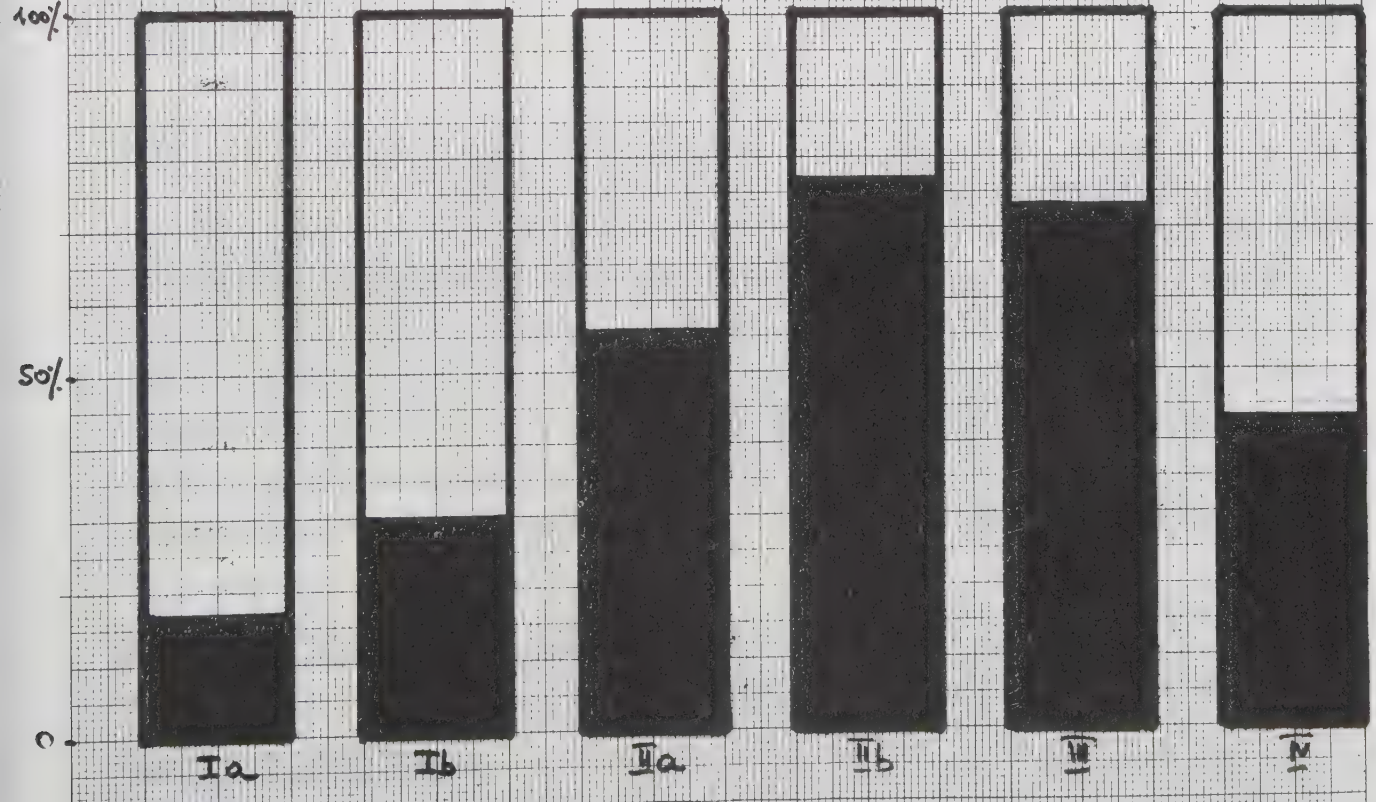
De plus, CORONE et ses collaborateurs démontrent une correlation hémodynamique évidente que nous comparons ci-dessous à notre statistique.

- Enfin, POLIS et SPLUYTS (129) ont récemment fait état de 21 cas de déformations thoraciques sur 227 cardiopathies congénitales ; elle leur paraît nettement moins fréquente puisque remarquée dans 23°/° seulement des C.I.V. Cette dernière cardiopathie reste cependant la plus fréquente à l'origine d'une déformation thoracique.

- Notre série comporte 127 cas de déformation thoracique type DAVIES ; nous la retrouvons donc dans 25,4°/° de nos C.I.V. La comparaison des corrélations hémodynamiques de nos cas à celles des autres auteurs produit le tableau 137 suivant :



Taille au dessous de P3



Poids au dessous de P3

TABLEAU 136 : Proportions d'hypotrophies pondéro-staturales.

TYPE DE C.I.V.	I	IIa	IIb	III	IV	ENSEMBLE
CORONE (36)	24°/°	25°/°	90°/°	100°/°	24°/°	50°/°
POLIS (129)	9°/°	59°/°		25°/°	-	23°/°
FYLER (61)	61°/°	96°/°		89°/°	70°/°	82°/°
Présente Etude	9°/°	30°/°	47°/°	33°/°	31°/°	25°/°

- Tableau 137 -

- Nous voyons donc que la fréquence de la déformation thoracique (très diversement appréciée) s'accroit surtout avec le débit du shunt gauche-droite, dans notre série comme dans les autres : si nous n'atteignons pas les records de FYLER, ni même ceux de COROME, c'est probablement :

1°/ Parce que notre étude porte surtout sur des nourrissons et que, nous avons vu très souvent une déformations thoracique apparaître au cours de l'évolution après 1 an,

2°/ et aussi parce que nous n'avons tenu compte, comme POLIS, que des anomalies absolument évidentes.

-En conclusion, le thorax de DAVIES est une déformation pathologique fréquente dans les C.I.V., d'autant plus que la cardiopathie est hémodynamiquement plus grave et que l'enfant est plus âgé : cette dernière correlation justifie la pathogénie exposée par DAVIES puis CORONE, selon laquelle cette anomalie serait dûe à la répétition des infections pulmonaires associées aux altérations mécaniques respiratoires (diminution de la compliance essentiellement. Mais la déformation thoracique ne nous a pas semblé aussi constante dans les formes les plus sèvères de C.I.V. qu'à certains auteurs (36,37,61).

2°/ Les signes de palpation

- Rappelons que nous ne nous sommes intéressés qu'au frémissement précordial.

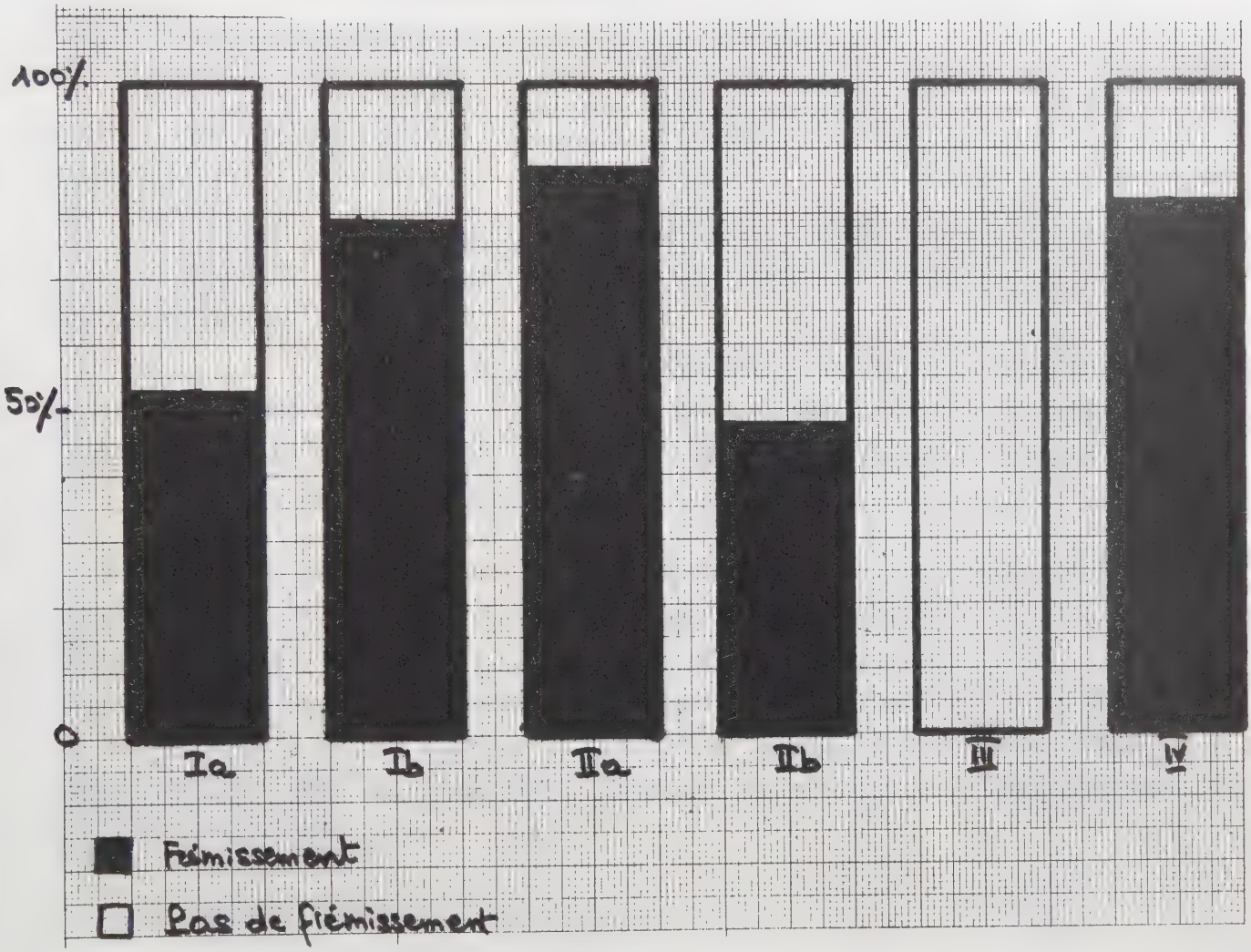


TABLEAU 138 : Le frémissement précordial.

- Un tel signe existait chez 323 de nos 500 malades, soit dans 64,6°/°. Son existence signifie la présence d'un souffle intense dont il n'est que la traduction tactile.

- La corrélation du frémissement aux différents types de C.I.V. (tableau 138) appelle des remarques intéressantes :

+ d'abord, il n'y a jamais de thrill dans les formes de type III dont on sait que le débit du shunt gauche-droite est minime voire nul ;

+ ensuite, qu'il est presque constant dans les formes de type IV comme si c'était la sténose infundibulaire qui était responsable de sa production ;

+ enfin, que sa fréquence est d'autant plus grande que l'importance du shunt gauche-droite est plus marquée (type Ib et IIa). Remarquons qu'il n'existe que dans 48°/° des formes IIb où l'hypertension pulmonaire majeure semble déjà faire obstacle au débit du shunt.

- En conclusion, le frémissement cataire de ROGER est un signe fréquent dans les C.I.V. : sa présence semble indiquer soit un débit pulmonaire élevé, soit un barrage infundibulaire ; son absence signifie que le débit pulmonaire n'est pas très important soit parce que le défaut septal est de petite taille (formes bénignes à pression pulmonaire normale) soit parce que l'hypertension pulmonaire est majeure (formes IIb et surtout III).

3°/ Les signes d'auscultation

a) le souffle systolique

Il existe bien sûr dans 100°/° des cas et constitue le signe majeur de la maladie qu'il révèle habituellement, résume parfois. A la magistrale description donnée par Henri ROGER voici 89 ans, les auteurs modernes appuyés sur leurs phonocardiographes les plus perfectionnés, n'ont ajouté que des détails.

1/ Temps

- C'est toujours un souffle holosystolique sauf dans 7 cas (1,4°/°) : 2 du type Ia, 4 du type IIb et 1 du type III.

- "Je ne vois pas d'autre cause productrice du bruissement que le passage du sang, de gauche à droite, à travers l'orifice de communication", écrivait ROGER (132). Chaque fois donc, ajoute LEATHAM (93), que la résistance à l'éjection du ventricule droit est normale, il y a un gradient important de pressions entre le ventricule gauche et le ventricule droit pendant toute la durée de la systole : le souffle est donc holosystolique, s'inscrivant sur les tracés phonocardiographiques entre le premier bruit et le deuxième bruit aortique comme un plateau ou mieux, dit CRAIGE (39) un "cigare".

- Tous les auteurs s'accordent à reconnaître que le souffle peut devenir bref :

+ soit lorsqu'il s'agit d'un petit orifice situé dans le septum musculaire : la contraction de ce dernier en télé-systole fermerait alors la C.I.V. pendant ce bref instant ;

+ soit lorsqu'il existe une hypertension pulmonaire majeure : le souffle ne peut plus être expliqué par un gradient de pressions entre les 2 ventricules ; il serait du, selon CRAIGE (39), à l'éjection du sang dans une artère pulmonaire dilatée. L'étude phonocardiographique de BLEIFER (17) confirme ce fait.

2/ Intensité

- Le souffle systolique, poursuit ROGER, "est en général remarquablement intense". Comme c'est la vitesse ou mieux, la turbulence du flux sanguin à travers l'orifice qui détermine l'intensité (39,93), il est logique de s'attendre à trouver les souffles les plus intenses, lorsque le débit pulmonaire est très élevé.

- C'est bien ce que nous avons vérifié : sur 500 sujets, le souffle est très intense (au moins SS4) dans 69,2°/° des cas. La corrélation de l'intensité au type physio-pathologique (tableau 139) montre que c'est dans les formes sans hypertension pulmonaire majeure mais à gros shunt gauche-droite que l'on trouve les plus fortes proportions de souffles très intenses (Ib : 86°/°, IIa : 90°/°, IV : 82°/°).

Inversement, lorsque l'hypertension pulmonaire devient majeure, la proportion de souffles très intenses décroit (50°/° dans le type IIb) et il n'y a plus un seul souffle plus intense que SS 3 dans le type III.

Nous pensons donc avec LESSUF (94) qu'une diminution nette de l'intensité du souffle indique une diminution du débit pulmonaire dûe, dans les formes sévères de la maladie, à une forte hypertension pulmonaire.

3°/ Siège

- "Son siège maximum n'est pas à la pointe du coeur (comme dans les altérations des orifices auriculo-ventriculaires), ni à la base à droite (comme dans le rétrécissement de l'aorte), ni à la base à gauche (comme dans la sténose de l'artère pulmonaire) ; ce maximum est au tiers su supérieur de la région précordiale et il est médian, comme la cloison interventriculaire elle-même".

- Nous avons encore vérifié ce point de la belle description de ROGER, puisque le souffle nous a paru maximum toujours au bord gauche du sternum ;

+ dans 90,6°/° des cas, à l'extrémité interne des 3°, 4° et 5° espaces inter-costaux gauches ;

+ dans 5,6 °/° des cas, haut situé au foyer pulmonaire, mais 23 de ces 28 cas appartiennent :

- soit aux types IIb et III (13 et 4 cas) où existe une forte hypertension pulmonaire ;

- soit au type IV (6 cas) où c'est précisément la sténose de l'artère pulmonaire qui engendre le souffle ;

+ dans quelques cas (1,8°/°), le souffle n'a pas de maximum précis (il s'agit alors toujours de formes graves (8 du type IIb et 1 du type III) ;

+ enfin dans 9 autres cas (1,8°/°), dont la moitié pour le type IV, le souffle a deux sièges maximum : l'un classique et l'autre au foyer pulmonaire.

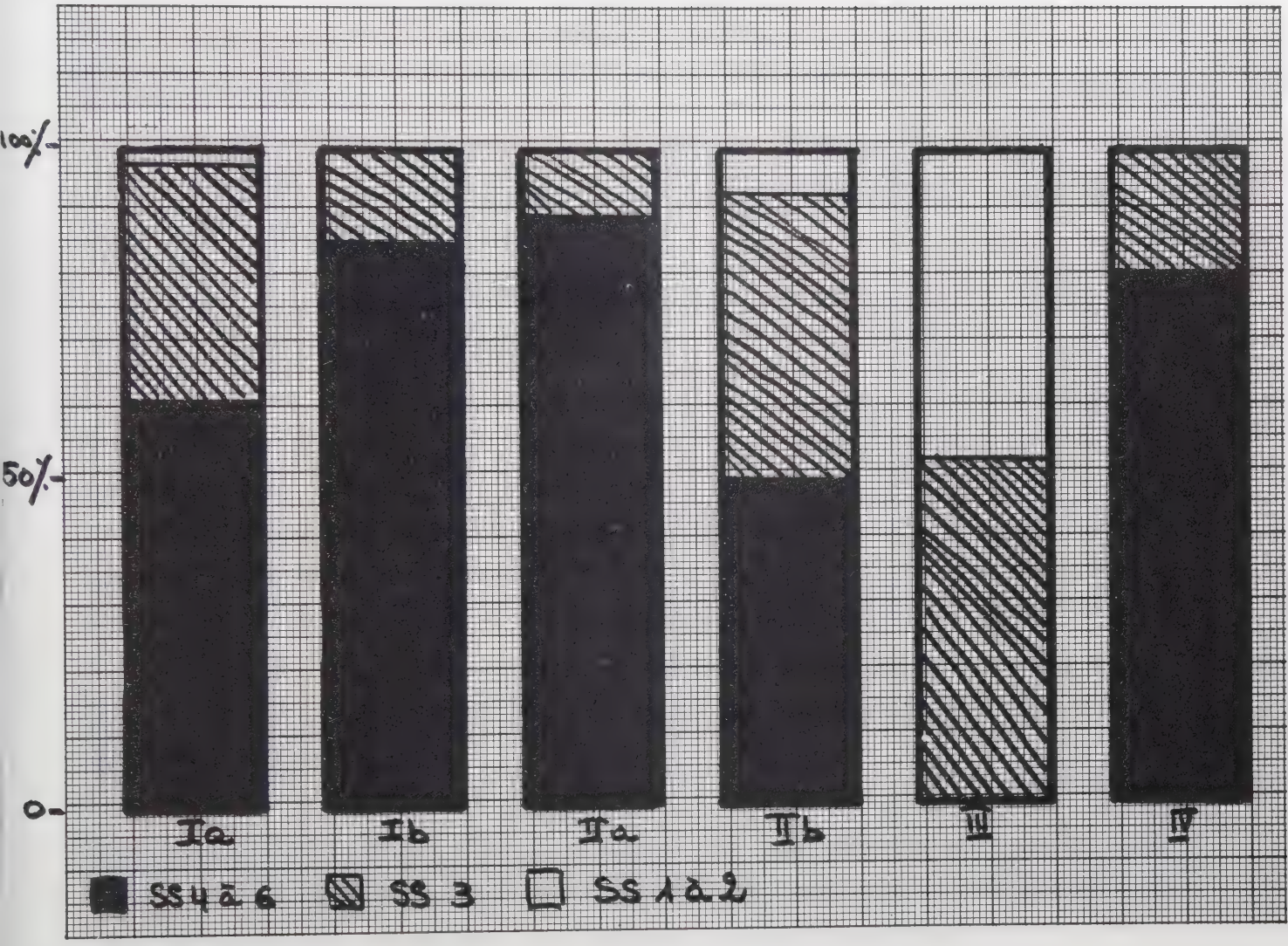


TABLEAU 139 : L'intensité du souffle systolique.

4/ Timbre

- Nous n'avons de précisions sur le timbre du souffle que dans 278 cas :

+ il est rude 227 fois (82°/°)
+ aigu 16 fois (5,4°/°)
+ doux 35 fois (12,6°/°).

- Une fois de plus, il faut remarquer que le souffle est typiquement rude, et que les atypies s'observent :

+ soit dans les petites C.I.V. du type Ia ;

+ soit, surtout, dans les formes comportant une hypertension pulmonaire majeure.

b/ Le deuxième bruit

1/ Dédoublement

- Seules les études phonocardiographiques permettent d'apprécier avec précision un dédoublement du deuxième bruit : un tel symptôme est alors retrouvé par tous les spécialistes (17,39,80,93,94,152) qui remarquent que le dédoublement existe surtout dans les formes à gros shunt gauche-droite ou avec sténose pulmonaire. Une analyse très précise des trácés permet à LEATHAM (93) d'expliquer ce phénomène en le rapportant :

- d'une part à un raccourcissement du temps de contraction isométrique ventriculaire gauche, d'où une fermeture précoce des valves aortiques ;

- d'autre-part, à un allongement du temps de contraction ventriculaire droit en raison du gros débit à éjecter ou d'un obstacle à l'éjection), d'où une fermeture retardée des valves pulmonaires. VAN DER MAUWAERTS et NADAS (152) donnent la même explication.

- Notre série ne comportant pas de phonocardiogrammes systématiques, nous ne pouvons faire état que de constatations purement cliniques.

2 / Intensité

- L' intensité du deuxième bruit au foyer pulmonaire, fournit un élément capital dans l'appréciation du degré d'hypertension pulmonaire. En ne nous référant qu'aux études spécialisées, l'unanimité existe sur le fait :

- qu'un éclat du deuxième bruit pulmonaire est étroitement lié au degré d'hypertension pulmonaire (17,39,94),

- qu'un deuxième bruit normal signifie une pression pulmonaire normale ou modérément élevée (93,152).

- qu'une diminution, voire une abolition du deuxième bruit traduit un barrage pulmonaire (17-94). Dans son étude consacrée aux C.I.V. à poumons protégés, SOULIE (140) confirme cette diminution ou abolition de P2 dans 50°/° des cas.

- Dans la présente étude, sur 495 cas, nous avons trouvé un deuxième bruit pulmonaire :

+ normal : 308 fois (72°/°)
+ accentué ou très claqué : 140 fois (28°/°)
+ diminué ou aboli : 47 fois (10°/°).

Mais c'est la corrélation aux types physio-pathologiques qui est intéressante (tableau 140), elle montre en effet :

+ que le deuxième bruit est d'autant plus souvent claqué qu'on n'a à faire à une forme de C.I.V. où la pression pulmonaire est plus élevée (2,5°/° dans le type Ia ; 77°/° et 80°/° dans les types IIb et III) ;

+ que dans 50°/° de nos cas de type IV, nous trouvons, comme SOULIE, une diminution ou abolition du deuxième bruit.

+ Remarquons cependant qu'un 2ème bruit non perçu fort ne signifie pas toujours qu'il n'y a pas hypertension pulmonaire : seul un signe positif à de la valeur.

C / Les signes diastoliques

1/ Percus dans la région de la pointe

Deux anomalies peuvent être perçues :

- soit un troisième bruit pathologique proto-diastolique,
- soit un roulement, ou mieux un souffle roulant lui aussi bref protodiastolique et généralement grave.

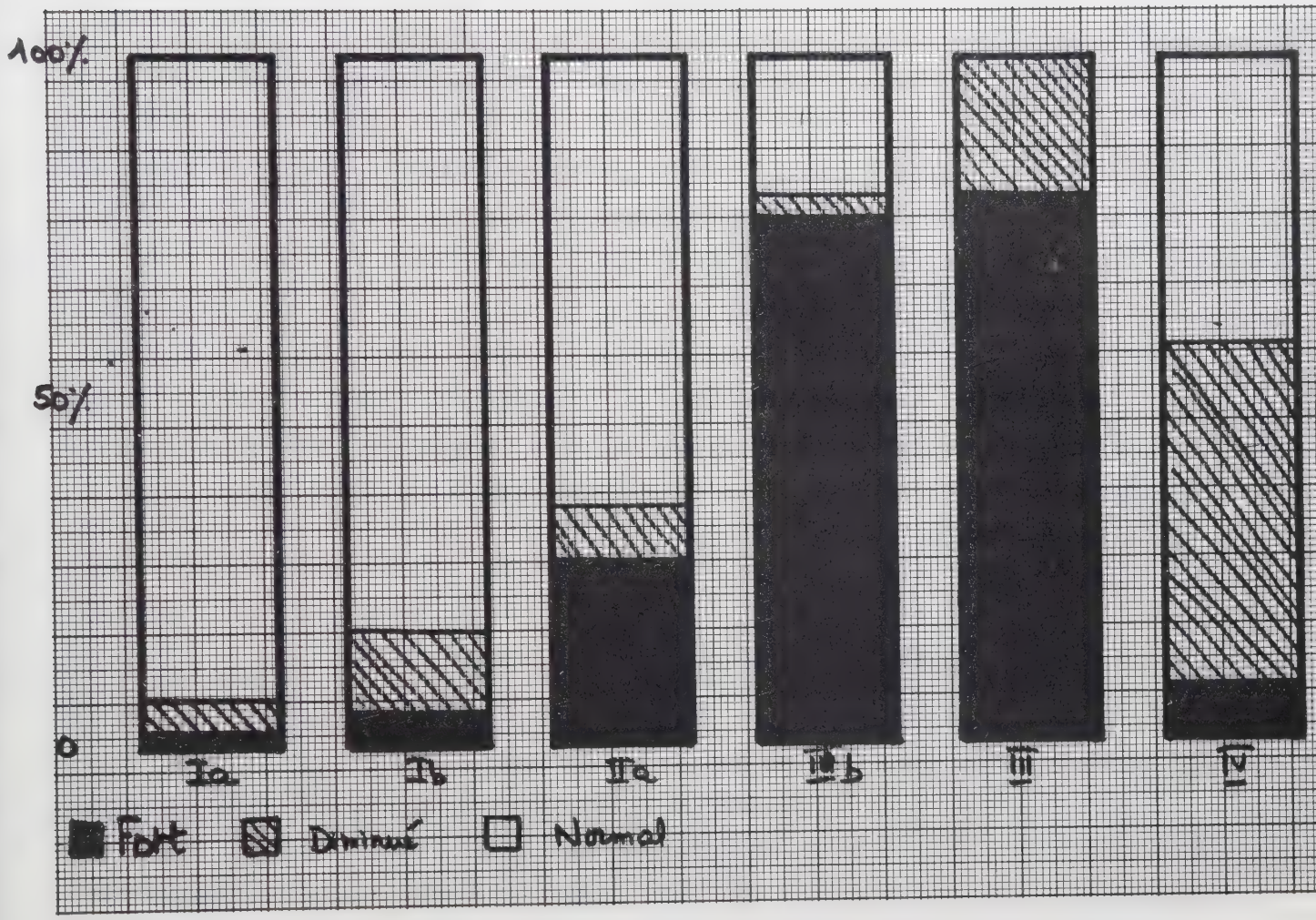


TABLEAU 140 : L'intensité du 2ème. bruit au foyer pulmonaire.

- Ces 2 signes traduisent le même trouble, à savoir un accroissement considérable du débit de sang fourni par la circulation pulmonaire à l'oreillette puis au ventricule gauches : la violence du remplissage rapide du ventricule gauche engendre le B3 pathologique , l'importance du flux qui doit traverser la mitrale provoque le roulement. LEATHAM (93) insiste sur sa brièveté qui le différencie du roulement de la sténose mitrale, et sur son invariabilité à l'inspiration qui le différencie du roulement de sténose tricuspidienne.

- Il est donc pas étonnant de ne rencontrer ces anomalies que dans les formes où le débit pulmonaire, donc celui de la C.I.V., est très élevé. LESSOF (94) estime qu'elles n'apparaissent que lorsque ce débit est supérieur à 5 litres/minute ; pour LEATHAM (93), il faut que le débit pulmonaire soit au moins double du débit systémique. L'opinion de FYLER (61) est plus nuancée : il admet la possibilité d'un roulement protodiastolique dans les C.I.V. à petit shunt, en reconnaissant que l'absence de ce symptôme signifie toujours que le shunt est petit.

- Notre étude (tableau 141) confirme l'ensemble f de ces données :

+ nous avons trouvé un roulement protodiastolique dans 30,4°/° des cas et un 3ème bruit pathologique dans 4,2°/° ;

+ mais la corrélation hémodynamique est très nette : ces signes existent essentiellement dans les formes à gros débit pulmonaire (IIa et IIb) ; ils manquent généralement dans les formes à petit débit (Ia et III).

2 / Percus au foyer pulmonaire

- La perception au foyer pulmonaire d'un souffle diastolique aigu, débutant immédiatement après un deuxième bruit fort et de durée variable, est une éventualité rare dans les C.I.V., mais alors de facheuse signification : ce souffle n'existe en effet que dans les hypertensions pulmonaires majeures et traduit une fuite diastolique à travers un orifice pulmonaire considérablement dilaté.

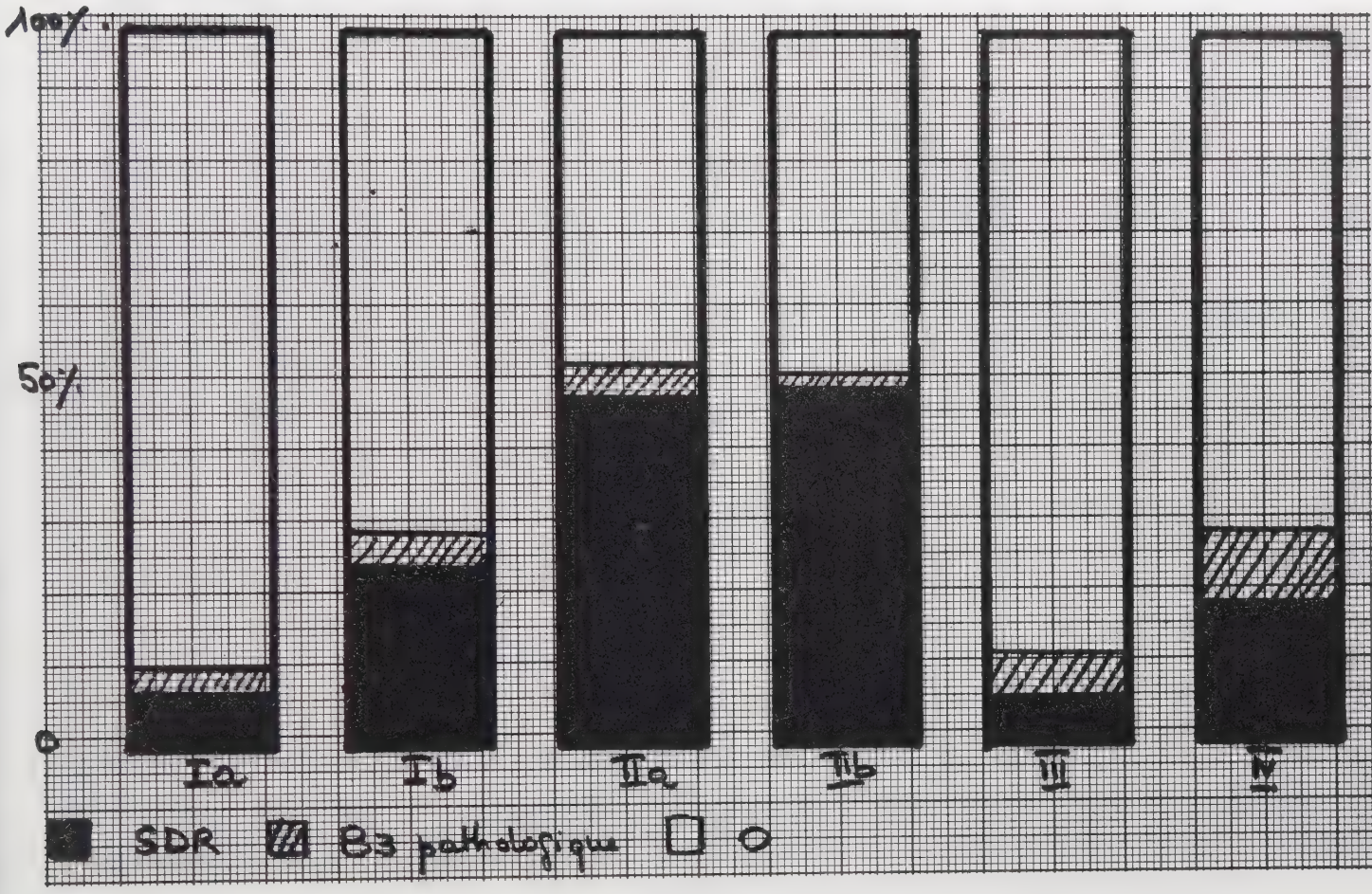


TABLEAU 141 : Les signes diastoliques apexiens.

- BLEIFER (17), CRAIGE (39) et LESSOF (94) ne l'ont enregistré que dans quelques cas où existait une hypertension pulmonaire extrême : ce dernier auteur estime qu'il n'apparait que lorsque la pression pulmonaire diastolique est supérieure à 30 mm Hg.

- Quant à nous, nous avons relevé ce signe dans 16 observations : si l'on élimine 1 cas où il est en rapport avec une insuffisance valvulaire par destruction oslérienne des anneaux vasculaires et 3 cas où il est dû à une insuffisance pulmonaire par absence congénitale des valves pulmonaires, il nous reste 12 cas : ils appartiennent tous à des formes de C.I.V. où l'hypertension pulmonaire est majeure (10 formes IIb et 2 formes III.). Nous avons vu, de plus, qu'un souffle diastolique pouvait apparaitre au cours de l'évolution de ces formes (17 fois dans le type IIb et 3 fois dans le type III).

- Nous avons également remarqué que dans la majorité des cas où ce signe existait, la pression diastolique pulmonaire était supérieure à 35 mmHg (16 fois sur 18 cas).

d/ Conclusions

Les renseignements fournis par l'auscultation des enfants atteints de C.I.V. sont les suivants :

- dans les formes à petit shunt et à pression pulmonaire normale :

+ un souffle holosystolique, en "plateau", généralement très intense, rude, frémissant, siègeant à la partie basse du bord sternal gauche,

+ un 2ème bruit pulmonaire normal;

+ aucun signe diastolique ;

- Dans les formes à gros shunt avec pression pulmonaire normale ou modérément élevée :

+ un souffle analogue au précédent,

+ un deuxième bruit normal ou accentué,

+ un troisième bruit de remplissage ventriculaire gauche rapide pathologique ou un souffle proto-diastolique roulant apexien, dit "de débit" ;

- Dans les formes avec hypertension pulmonaire majeure :

+ le souffle systolique est d'autant plus atypique (bref, peu intense, doux, de siège ectopique) que le débit du shunt est plus faible,

+ le deuxième bruit est toujours claqué, parfois très violent,

+ les anomalies diastoliques apexiennes sont d'autant plus rares que le débit du shunt est plus faible ;

+ et dans certains cas, les plus graves, existe un souffle diastolique au foyer pulmonaire ;

- Dans les formes avec sténose pulmonaire :

+ le souffle reste très intense, frémissant, mais est souvent mieux perçu au foyer pulmonaire ;

+ le deuxième bruit est faible, voire aboli;

+ Il n'y a d'anomalies diastoliques de pointe que si persiste un bon shunt gauche-droite.

- Nous retiendrons donc :

+ que l'hypertension pulmonaire fait diminuer l'intensité du souffle systolique et apparaître un claquement du 2ème bruit,parfois un souffle diastolique pulmonaire ;

+ que l'élévation du débit pulmonaire (donc du shunt gauche-droite) fait apparaître un B3 pathologique ou un souffle diastolique roulant de pointe.

E / La sémiologie radiologique

- Nous ne ferons la synthèse que des deux signes radiologiques les plus importants : l'augmentation du volume cardiaque et la surcharge vasculaire.

- Nous n'avons pas, en particulier, repris l'étude du pédicule vasculaire car nous avons vu que son élargissement ne s'observait que chez le nourrisson. Or il est difficile à cet âge de déterminer la part qui revient à l'existence d'un gros thymus dans une image de pédicule large.

Cependant, nous croyons important de signaler que lorsqu'aucun thymus ne vient se superposer à l'image du pédicule, ce dernier n'est jamais très large : il apparaît même souvent étroit. Ce fait peu constituer un argument important pour le dignostic différentiel avec la persistance du canal artériel qui comporte volontiers un arc aortique bien visible et assez large.

- Voyons donc maintenant les deux principales anomalies radiologiques des C.I.V. :

1°/ Le volume du coeur

- L'existence d'un défaut septal créant un shunt gauche-droite a pour première conséquence de produire une augmentation de volume du coeur. Cette notion , admise par tous, est parfaitement résumée dans la brillante étude de DAMMANN et de ses élèves (44) :

+ si le shunt est très important mais la résistance pulmonaire normale, c'est à dire basse , l'augmentation parfois considérable de la masse sanguine qu'il doit débiter dans les poumons provoque une surcharge diastolique du ventricule droit ;

+ cette surcharge peut également être systolique lorsque le ventricule droit doit lutter contre un obstacle : résistance artériolaire pulmonaire élevée ou sténose infundibulaire ;

+ Le ventricule gauche ne subit d'hypertrophie que si existe un shunt gauche-droite important, donc un débit pulmonaire élevé fournissant au coeur gauche un énorme retour sanguin par les veines pulmonaires. La surcharge ventriculaire gauche est donc toujours de type diastolique.

- Nous retrouverons ces notions capitales avec l'électrocardiogramme. Mais elles ont des conséquences radiologiques immédiates : c'est la cardiomégalie dont on peut attendre qu'elle sera d'autant plus forte que le shunt aura un débit élevé ou que la pression pulmonaire sera plus accentuée.

- C'est ainsi que dans une étude spécialisée, YOUNG (168) établit les correlations suivantes à propos de 50 C.I.V. :

+ coeur de volume normal = shunt peu important, pression pulmonaire normale ;

+ coeur médérément augmenté = shunt peu important, pression pulmonaire modérément augmentée ;

+ gros coeur = gros shunt et hypertension pulmonaire majeure.

Notre expérience aboutit à des résultats comparables :

+ dans l'ensemble , nous trouvons :
  - 118 (24°/°)coeurs de volume normal,
    155 (31°/°)coeurs légérement augmentés ,
    143 (29°/°)coeurs nettement augmentés,
     80 (16°/°) énormes coeurs.

+ Mais, une fois de plus, c'est la correlation physio-pathologique qui a le plus d'intérêt (tableau 142) : elle montre à l'évidence que la proportion des gros et très gros coeurs croit régulièrement avec la gravité physio-pathologique de la forme en cause, c'est-à-dire avec l'importance du débit et de l'hypertension pulmonaires.

Notons toutefois que :

- dans les formes III, où le débit du shunt G.D. est faible (voire nul), le volume cardiaque paraît un peu moins gros que dans les formes IIb, c'est-à-dire à pressions pulmonaires égales ;

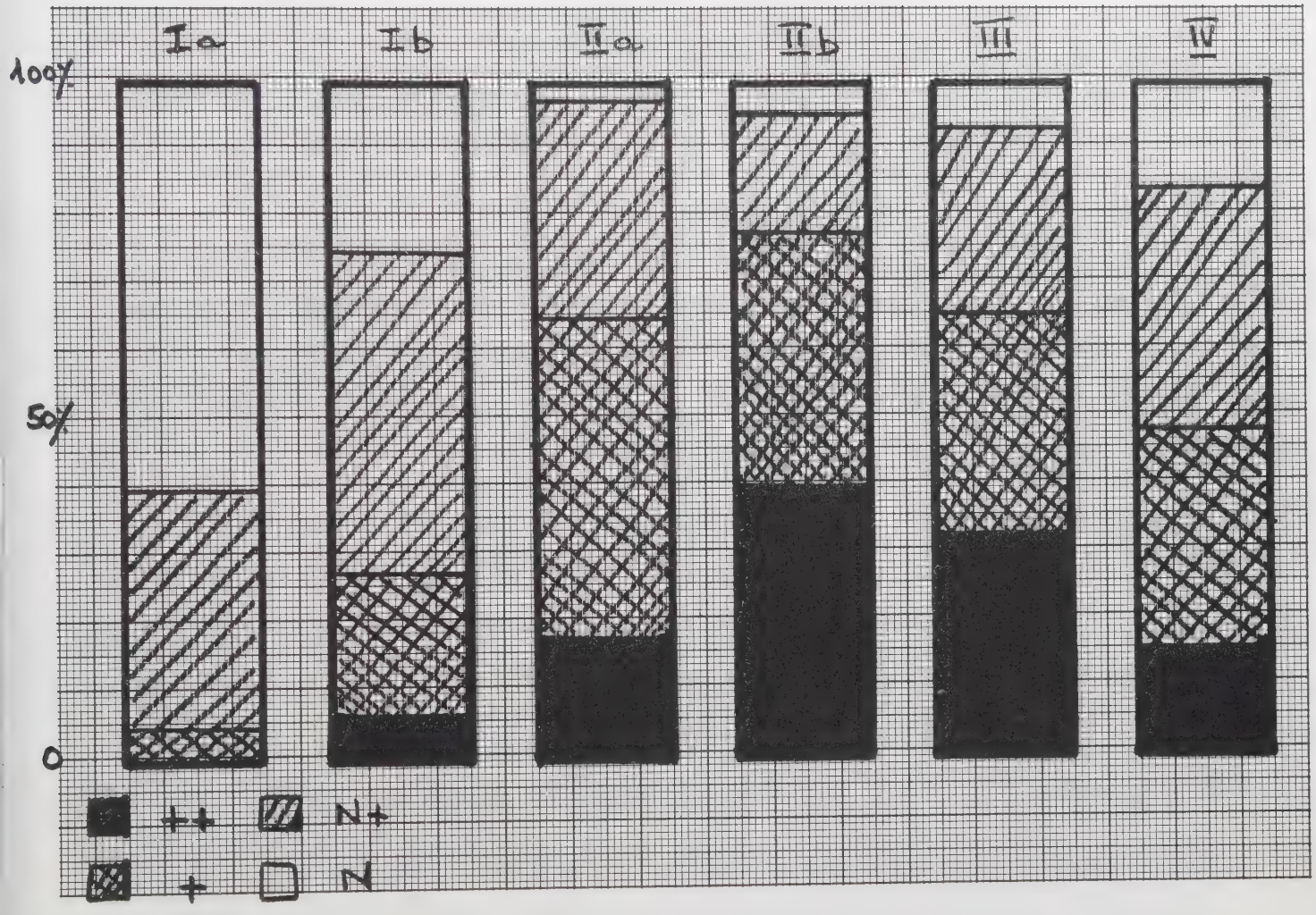


TABLEAU 142 : Le volume du coeur.

dans les formes IV à poumons protégés, même constatation : si le coeur reste gros dans l'ensemble, il l'est relativement moins que dans les formes IIb. Le fait a déjà été signalé par SOULIE (140).

+ Ces faits indiquent bien le rôle conjugué des 2 troubles physiopathologiques essentiels des C.I.V. : l'augmentation du débit et de la pression pulmonaires.

2°/ La surcharge vasculaire pulmonaire

- Nous abordons là un signe qui n'est pas spécifique aux C.I.V., mais qui comme l'hypotrophie ou le roulement diastolique de débit, est commun à tous les shunts gauche-droite : l'élévation du débit pulmonaire se traduit sur les chichés radiologiques par une accentuation plus ou moins sévères de la trame vasculaire pulmonaire.

- Comme le remarquent tous les auteurs et YOUNG (168) en particulier, cette anomalie radiologique est étroitement liée à l'importance du shunt gauche-droite.

- Dans notre étude, les poumons ont été jugés.

+ normaux	:134 fois(27°/°)
+ légérement surchargés	:109 fois(21°/°)
+ nettement hypervascularisés	:161 fois(32°/°)
+ gorgés de sang,"noyés"	: 95 fois(19°/°)

Et l'étude correlative ne manque pas de préciser le rôle du débit pulmonaire dans l'hypervascularisation radiologique : cette dernière s'accroit régulièrement en fréquence de la forme Ia à la forme IIb, c'est-à-dire de la forme à plus petit shunt à celle à plus gros shunt (tableau 143).

On remarquera à nouveau :

- Que les poumons des formes III apparaissent relativement moins hypervascularisés que les formes IIb où les pressions pulmonaires sont pourtant les mêmes ;

- que les poumons des formes IV sont normaux ou discrètement surchargés dans 46°/° des cas : il y a donc bien lieu de les nommer à poumons "protégés".

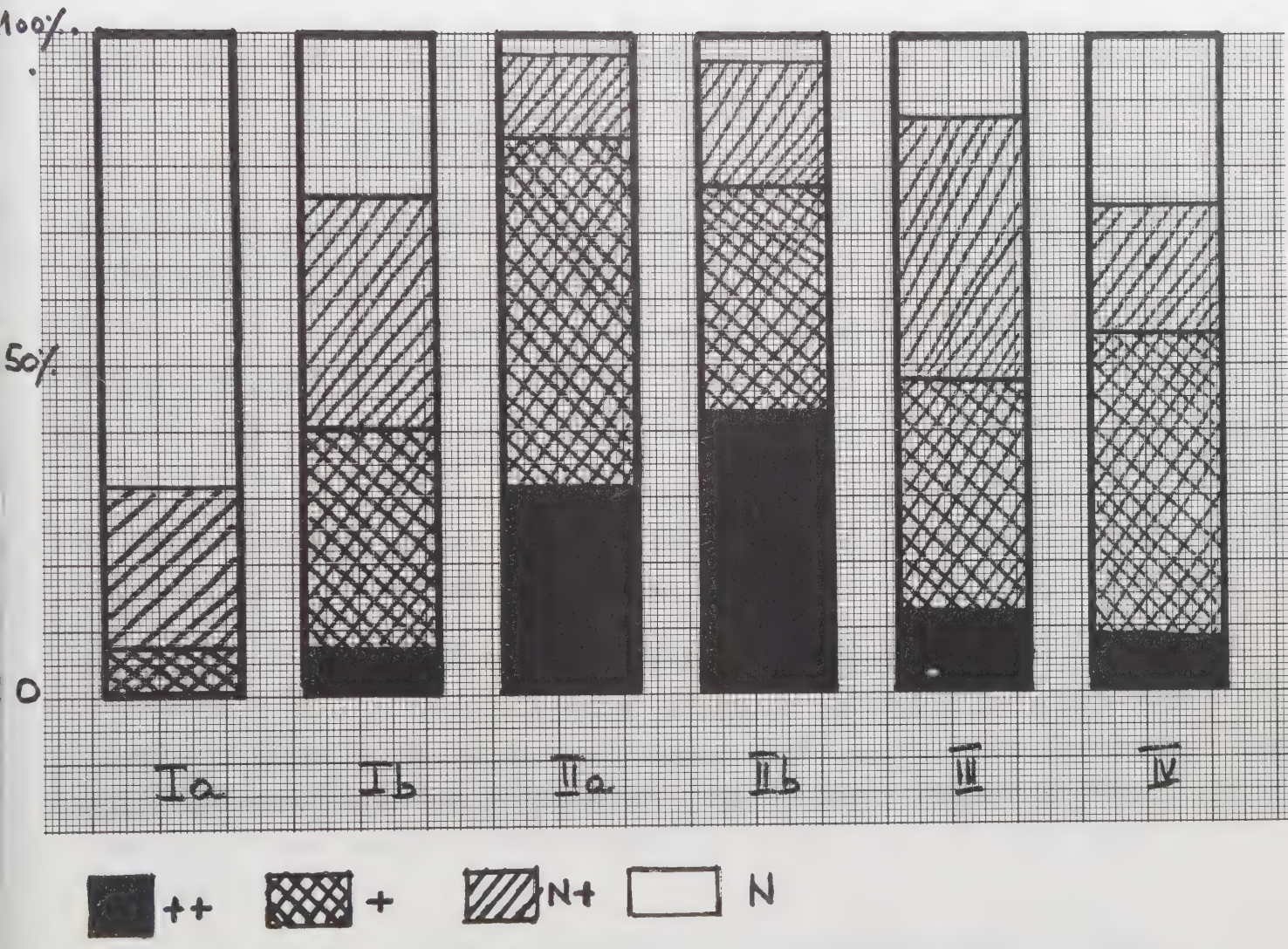


TABLEAU 143 : ·La surcharge vasculaire pulmonaire.

- Nous voudrions ajouter pour terminer ce chapitre, que si les poumons des formes III apparaissent parfois (33°/°) normaux ou peu chargés, c'est parce que c'est le poumon dans son ensemble, jusqu'à la périphérie, qui est considéré : et cette relative clarté, contraste très souvent avec une volumineuse surcharge des hiles (80°/° des cas) où les branches pulmonaires apparaissent dilatées voire expansives.

3°/ En conclusion

- l'augmentation du volume cardiaque est significative à la fois d'un gros débit artériel pulmonaire et d'une élévation des pressions dans la petite circulation ;

- l'hypervascularisation pulmonaire est un excellent témoin d'un gros débit pulmonaire.

F / La sémiologie électrocardiographique

Ce que nous avons dit des réflexions de DAMMANN (44) à propos de la surcharge hémodynamique des ventricules, va évidemment recevoir une inscription électro-cardiographique.

1°/ Les signes de surcharge ventriculaire

- Ils constituent un élément très important dans l'évaluation clinique du type physio-pathologique de la C.I.V. et leur fréquence fait partie de toutes les publications, dont certaines très spécialisées auxquelles nous aurons à nous référer (13, 32, 41, 104, 128, 135, 150, 159, 164).

- Tous ces travaux, et en particulier celui de VINCE et KEITH (159) qui nous paraît le plus documenté, insistent sur les faits suivants :

+ lorsqu'il n'y a pas de signes de surcharge ventriculaire sur l'E.C.G., c'est que :

- le débit pulmonaire est bas, jamais supérieur au double du débit systémique,

- et les pressions droites normales, rarement supérieures à 40 mm Hg ;

- Il s'agit, dit DACK (41), des formes bénignes des C.I.V. ;

+ lorsqu'il y a surcharge ventriculaire gauche isolée, c'est que :

- le débit pulmonaire est élevé (entre 50 et 60 mm Hg) mais les résistances pulmonaires sont basses,

et TOSCANO (150) vérifie que la C.I.V. débouche alors toujours dans la chambre de chasse du ventricule droit, de sorte que cette cavité ne participe que peu à la remise en circuit du sang venant du ventricule gauche.

- Il s'agit donc des C.I.V. à gros débit mais hypertension pulmonaire modérée.

+ lorsqu'il y a surcharge ventriculaire droite exclusive :

- le débit pulmonaire est généralement peu élevé (de peu supérieur au débit systémique)

- les pressions droites sont très élevées : supérieures à 60 mm Hg pour VINCE et KEITH (159), "sévères" pour DACK (41) ;

- ces E.C.G. correspondent soit aux formes de C.I.V. où l'hypertension pulmonaire est majeure et le shunt G.D. faible (type III) soit à celles comportant une sténose pulmonaire (type IV) comme le notent, outre DACK (41), BEREGOVITCH (13) et SCOTT (135).

+ Enfin, et c'est le cas le plus fréquent, l'existence d'une surcharge affectant les deux ventricules signifie que :

- le débit pulmonaire est extrèmement important,

- mais les pressions pulmonaires variables, habituellement élevées (entre 40 et 90 mm Hg affirme DACK), d'autant plus qu'il y a plus de signes droits.

- il s'agit généralement de C.I.V. à gros shunt G-D.

- En ce qui concerne notre étude, nous avons totalisé :
  + 144 tracés normaux, soit 29°/°
  + 75 E.C.G. de surcharge droite isolée (15°/°)

+ 104 cas de surcharge gauche pure (21°/°)
+ 176 surcharges biventriculaires (35°/°)

Le tableau 144 rapporte ces données aux différents groupes de C.I.V. et montre :

+ que les plus fortes proportions d' E.C.G. normaux se rencontrent dans les formes les plus bénignes : Ia (65°/°) et Ib (35,5°/°);

+ les incidences de surcharge biventriculaires deviennent de plus en plus fortes à mesure que le débit du shunt s'accroit : à pressions pulmonaires également très élevées, il y en a 65°/° dans le type IIb et 33°/° seulement dans le type III ;

+ les plus fortes proportions de surcharge ventriculaire droite isolée sont le fait :

+ des C.I.V. à égalité de pressions et petit shunt G - D (type III) : 53°/°,

+ des C.I.V. avec sténose pulmonaire (type IV) : 33°/°;

+ enfin les surcharges gauches isolées sont surtout le fait des C.I.V. à gros débit mais :

- à pressions pulmonaires normales (type Ib : 35,5°/°)
- ou avec hypertension pulmonaire modérée (IIa :30,7°/°)

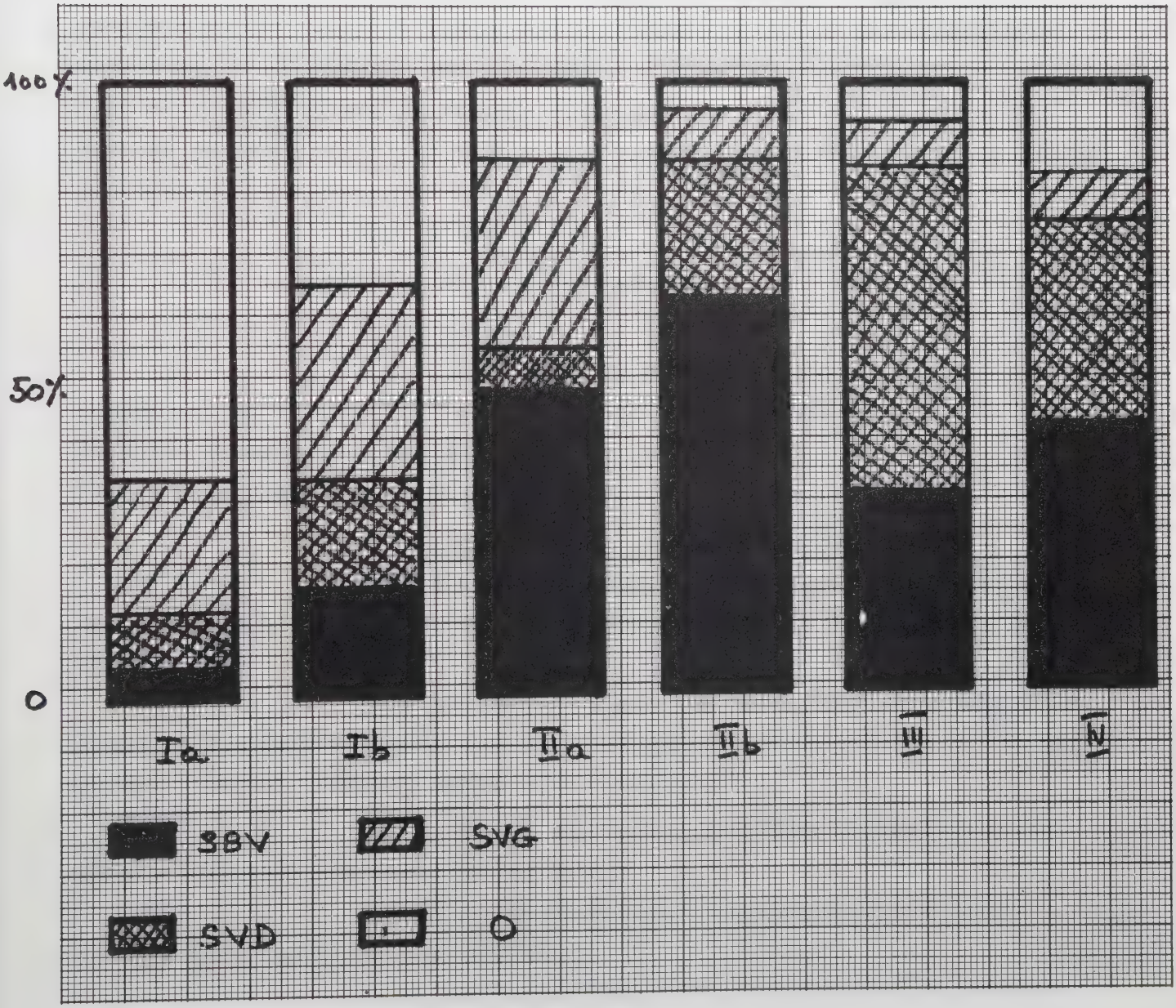
- Nous pensons que ces faits vérifient pleinement les conclusions de VINCE et KEITH (159) rapportées plus haut dont on pourrait retenir surtout :

+ qu'un tracé E.C.G. normal ou gauche exclusif permet de penser que la pression et les résistances pulmonaires sont normales ou modérément altérées ;

+ qu'un tracé droit ou biventriculaire peut être plus facheux, mais exige une analyse plus poussée des autres facteurs pour apprécier l'état du lit vasculaire pulmonaire.

+ mais une fois de plus, seul un signe positif a de la valeur : nous connaissons des nourrissons morts d'hypertention pulmonaire qui avaient des E.C.G. subnormaux.

TABLEAU 144 : Les signes électro-cardiographiques de surcharge ventriculaire.



2°/ Le bloc incomplet droit

- Nous avons retrouvé un aspect de bloc de branche droite incomplet dans 271 cas, soit 54°/° sans prédominance particulière au sein des différents groupes : seuls les types III et IV ceux précisément qui offrent le plus de surcharges droites,en sont peut-être plus souvent affectés (respectivement 66°/° et 64°/°).

- La plupart des auteurs s'accordent à signaler sa fréquence dans les C.I.V. ; beaucoup, dont WARREN (164) et les spécialistes mexicains (104), voient dans cet aspect du complexe Q.R.S. en VI, un excellent signe d'hypertrophie ventriculaire droite, plus précisément de la chambre de chasse et de la crista supra-ventricularis du ventricule droit.

3°/ Les autres signes.

apparaissent plus contingents :

a) le rythme

est sinusal dans 481 de nos 500 cas (96°/°). Cette donnée est en accord avec la littérature. Rappelons pourtant que le fait de noter un rythme ectopique nous a été donné 19 fois, dont 14 dans des formes à gros débit du type II.

b) Les signes d'hypertrophie auriculaire

nous ont paru beaucoup moins fréquents qu'à BURCH (32) qui rapporte 64°/°, VINCE (159), PAPADOPOULOS (128) : 28°/°, DACK (41) : 25 à 33°/°.

Peut-être est-ce parce que nous avons eueà étudier un grand nombre de nourrissons, et que l'hypertrophie auriculaire est un signe évolutif tardif. Toujours est-il que nous notons :

+ 29 cas de surcharge auriculaire gauche (5,8°/°) dont 26 cas dans les types IIa et IIb ;

+ 21 cas de surcharge auriculaire droite (4,2°/°) dont 16 dans les types IIa et IIb ;

+ I8 cas de surchargebiauriculaire (3,6°/°)dont 15 dans les types IIa et IIb ;

Nous pensons donc que la surcharge auriculaire est rare chez le nourrisson atteint de C.I.V., mais que lorsqu'elle est présente, elle affecte surtout les formes à gros débit pulmonaire.

c) L'axe de Q.R.S.

- La très forte proportion de nourrissons dans notre étude, rend difficile l'appréciation de ce qu'on appelle la "déviation axiale".

- Dans la majorité des cas, l'axe de Q.R.S. est calculable et se situe entre 0° et 90° -(60°/°)

- Dans 62 cas (12,4°/°), il nous a paru exister une déviation axiale très nette :

+ 21 fois vers la droite (et alors toujours dans les formes à hypertension pulmonaire, surtout IIb et III)

+ 41 fois vers la gauche ; ce fait est important à considérer car trouver un axe de Q.R.S. au-dessus de l'horizontale n'est pas incompatible avec le diagnostic de C.I.V. : il s'agit généralement d'axes vers -30° ou -60°. Mais nous connaissons 7 cas ou l'axe est voisin de -90°.

G / La numération globulaire

L'hémogramme n'est pas dénué d'intérêt dans les C.I.V. Nous avons exploité ses résultats dans 371 cas.

1°/ Le chiffre de globules rouges.

a) l'existence d'une anémie, inférieure à 4 millions de globules rouges par mm3, est un fait trop fréquent dans les C.I.V., comme dans les shunts G - D, pour être dû au seul hasard : nous l'avons rencontrée dans 107 cas, soit près de 30°/° des malades explorés, avec une fréquence plus grande dans les formes à gros débit (IIa : 38°/°, IIb : 30°/°.

b) Dès lors, le fait de trouver chez ces sujets un chiffre de globules rouges supérieur à 5 millions par mm3 prend des allures de polyglobulie : nous avons noté qu'il en était ainsi dans 26 cas (7°/°),

surtout dans les formes où il y a le plus de raisons d'exister une désaturation périphérique en oxygène (14,3°/° dans le type III et 11°/° dans le type IV).

2°/ L'éosinophilie

- En faisant l'étude de nos dossiers, nous fûmes étonnés par la fréquence avec laquelle revenait la notion d'une éosinophilie sanguine relativement importante, supérieure à 4 ou 5°/°, et ne recevant pas d'explication valable, allergique en particulier.

- Comme nous doutions de la signification de ce fait, nous ne pensions pas devoir en faire état : une publication très récente (Mars 1966) de MEHRIZI et ROWE (475) devait alors attirer notre attention, puisque ces auteurs relèvent dans 190 cas de cardiopathies congénitales dont 30 C.I.V., une éosinophilie sanguine :

+ comprise entre 3 et 5°/° dans 40°/° de leurs C.I.V
+ entre 6 et 9°/° dans 24°/° des C.I.V.
+ entre 10 et 15°/° dans 10°/° des C.I.V.

soit un taux anormal dans 3/4 des cas. Ils estiment que le "stress" produit par la cardiopathie pourrait accroître la libération d'adrénaline : l'éosinophilie serait le témoin de cette décharge adrenalinique accrue.

- Nous n'avons pas refait le décompte exact de nos dossiers où une éosinophilie significative était présente : mais nous pensons devoir atteindre une proportion comparable à celle des auteurs de Baltimore.

H / Conclusion

L'ensemble de ces données cliniques et paracliniques telles que nous les avons confrontées avec les données hémodynamiques, nous conduit aux conclusions suivantes :

1°/ Il n'existe qu'un seul signe spécifique à la C.I.V. : c'est le souffle systolique.

Nous avons vu qu'il est réellement caractéristique , c'est-à-dire conforme à la description de ROGER, dans tous les cas sauf ceux où la réduction du débit pulmonaire par une hypertension pulmonaire "obstructive" vient en altérer les qualités et rendre alors le diagnostic difficile. Mais dans la grande majorité des cas, sa perception suffit à évoquer le diagnostic de C.I.V.

2°/ Tous les autres symptômes ou signes ne sont en fait que ceux d'un débit pulmonaire accru ou d'une hypertension artérielle pulmonaire plus ou moins sévère. Ils peuvent donc exister dans les autres cardiopathies comportant un shunt gauche-droite intra ou extra-cardiaque.

Mais l'évaluation de ces éléments a une grande importance pronostique et thérapeutique : elle permet en effet de prévoir le groupe physio-pathologique dans lequel s'inscrit tel ou tel cas.

Schématiquement, il ressort de notre étude :

a/ que les meilleurs signes de gros débit pulmonaire sont l'existence

- d'un frémissement précordial, témoin d'un souffle systolique intense,
- d'un roulement protodiastolique apexien,
- d'une surcharge vasculaire pulmonaire importante à la radio,
- d'une surcharge ventriculaire gauche ou biventriculaire à prédominance gauche sur l'électrocardiogramme ;

b/ les meilleurs signes de forte hypertension pulmonaire sont :

- l'absence de frémissement, témoin d'un souffle peu intense, souvent négligeable, souvent atypique dans son siège, son timbre et sa durée ;
- l'existence d'un deuxième bruit pulmonaire très claqué qui peut résumer l'auscultation ou être suivi d'un souffle diastolique dans les formes les plus graves,

- l'existence d'une surcharge ventriculaire droite électro-cardiographique, exclusive ou prédominante.

c/ Les autres éléments témoignent de la conjugaison des 2 troubles et c'est le cas :

- de la mauvaise tolérance fonctionnelle, et en particulier de la survenue d'infections respiratoires ou d'insuffisance cardiaque
- de l'hypotrophie pondéro-staturale,
- de la déformation thoracique,
- de la cardiomégalie radiologique,
- et probablement de l'anémie.

3°/ La combinaison de ces signes nous a conduit à classer les C.I.V. en 6 groupes physio-pathologiques :

a/ les deux premiers (Ia et Ib)

sont très fréquents (41°/°) et les mieux tolérés car la pression artérielle pulmonaire y est normale :

- quand le débit du shunt est faible (Ia), la sémiologie se résume à un souffle caractéristique chez un nourrisson ou un enfant par ailleurs normal ;
- Quand le débit du shunt est important (Ib), la sémiologie peut s'enrichir des signes de débit, mais jamais de ceux d'hypertension

b/ Les deux suivants (IIa et IIb)

sont tout aussi fréquents (48°/°) et sont mal tolérés car le shunt y est important et la pression pulmonaire élevée :

- quand cette dernière n'est pas supérieure aux 2/3 de la pression systémique (IIa), ce sont les signes de shunt qui prédominent
- quand la pression pulmonaire tend à égaler la pression systémique (IIb) les signes de gros débit et d'hypertension extrême co - existent.

c/ le groupe III

est heureusement le plus rare (3°/°) car c'est le plus grave : il y a égalité de pressions pulmonaire / systémique et le shunt gauche-droite diminue, s'annule ou s'inverse. Les signes d'hypertension pulmonaire sont à leur maximum.

d/ Le groupe IV

n'est pas rare (8°/°) et jouit d'une indiscutable personnalité.

- l'existence d'une sténose pulmonaire tend à limiter les effets néfastes d'un gros débit.

- la tolérance fonctionnelle et trophique est relativement bonne, la cardiomégalie et la surcharge vasculaire pulmonaire moins marquées que dans les formes avec hypertension pulmonaire.

- On peut suspecter ces formes :

+ sur l'existence d'un gros souffle frémissant qui tend à être maximum au foyer pulmonaire où le deuxième bruit est faible ou aboli ;

+ sur la présence à l'E.C.G. de signes de surcharge ventriculaire droite isolée ou prédominante

4°/ Au terme de l'examen d'un enfant suspect de C.I.V., il devient possible non seulement de poser ce diagnostic clinique sans grands risques d'erreurs, mais encore, avec une certaine habitude, de faire cliniquement le calcul approximatif du débit et de la pression pulmonaires.

Ces calculs n'ont qu'une valeur d'orientation : ils devront toujours, lorsqu'une décision thérapeutique est à prendre, recevoir la confirmation du cathétérisme.

3 ème PARTIE

HISTOIRE NATURELLE-PRONOSTIC

- Nous touchons là au problème le plus important, mais aussi le plus débattu et le plus difficile à résoudre.

- Bien des auteurs ont été frappés par la discordance qui existe entre la grande fréquence de la C.I.V. chez l'enfant et sa rareté à l'âge adulte : d'où la conclusion que la maladie est presque toujours mortelle dans l'enfance.

En fait l'argument n'est pas convaincant pour une raison majeure : la C.I.V., comme la plupart des cardiopathies congénitales, ne suscite un intérêt considérable que depuis que la chirurgie offre de sérieuses raisons à l'espoir, c'est-à-dire depuis 10 à 20 ans. Or, aucune étude longitudinale sérieuse ne peut se flatter d'un tel recul, exceptée peut-être celle, menée avec beaucoup de difficultés par BLOOMFIELD (24). Mais les données de ce dernier sont bien minces (48 cas) et les examens initiaux de ses malades, souvent rétrospectifs et sujets à discussion.

- Nous pensons autrement dit, qu'une espérance moyenne de vie ne pourra être établie avec une certaine rigueur que dans plusieurs décades. De toutes façons, pour nous qui nous sommes intéressés à la fraction pédiatrique de l'évolution des C.I.V., le problème est bien différent et bien plus urgent à résoudre :

- tout le monde sait depuis ROGER que les petites C.I.V., non productrices de perturbations hémodynamiques, ne posent guère de problèmes évolutifs : il est probable que l'espérance de vie de ces sujets est, au risque oslérien près, voisin de la moyenne des individus ;

- pour les autres, soit 60°/° de nos cas, il s'agit de savoir s'ils vont pouvoir, et au prix de quels troubles, affronter les premiers mois et années de leur vie. L'histoire naturelle des 431 enfants que nous avons suivis dans cette étude, pendant un maximum rarement atteint de 12 ans, n'a pas de plus vaste ambition.

A / La mortalité

1°/ Données de la littérature

- Comme VERNEY (158), nous n'avons pas manqué d'être surpris par le contraste entre la floraison de publications que suscite l'histoire naturelle des C.I.V. et la difficulté qu'il y a à se faire une opinion de la mortalité spontanée dont est responsable cette cardiopathie surtout avant l'âge de 1 ou 2 ans.

- La raison majeure de cette carence est le fait que la plupart des études ne comportent pas ou peu de nourrissons ; mais elles restent cependant très intéressantes à considérer car elles mettent l'accent sur un premier point capital : la rareté d'une évolution fatale dans les C.I.V. après 2 ans. Ainsi :

+ FYLER (61) ne déplore qu'une mort à l'âge du nourrisson, mais 20 seulement de ses 98 cas ont moins de 2 ans lors du premier examen ;

+ LYNFIELD (100) : 0 mort sur 33 cas dont moins de la moitié ont moins d'un an ;

+ MUDD (112) : 8 morts sur 199 cas (4°/°) mais l'âge de la mort est donné inférieur à 10 ans ;

+ WALKER (163) : 7 morts sur 278 enfants (2,6°/°) dont l'âge moyen est de 11 ans.

- D'autres travaux insistent sur la gravité de la C.I.V. dans les premiers mois de la vie mais sans rapporter l'incidence de mortalité à un ensemble de malades suivis :

+ GASUL (65) constate que 26 des 28 autopsies de C.I.V. qu'il rapporte, concernent des nourrissons de moins de 6 mois ;

+ KAPLAN (81,82) reconnait sur 6 premiers mois de la vie le plus grand pourcentage de mortalité (17°/°), les seules morts après 2 ans étant post-opératoires ;

+ LILLEHEI (97) et KIRKLIN, cité par VERNEY (158), avancent une mortalité naturelle de 50°/° dans la première année.

+ ZAKARIOUDAKIS (169) rapporte 23 autopsies : 20 étaient celles de nourrissons de 0 à 6 mois ;

+ enfin sur les 11 morts de BLOUNT (20), 9 sont des nourrissons de moins de 9 mois.

- Les statistiques comportant un groupe homogène sont évidemment les plus intéressantes :

+ HOFFMAN et RUDOLPH (75) ont l'avantage d'avoir un recrutement de maternité, donc exempt de toute sélection préalable : sur 26 nourrissons de moins de 1 an, ils déplorent 3 morts (11,5°/°) :

+ MORGAN (109) sur 125 nourrissons porteurs de C.I.V. : 17 (13,6°/°) font une insuffisance cardiaque irréductible et mortelle 10 fois soit 8°/° de mortalité ;

+ RITTER (130) étudie 273 cas et remarque que 78 d'entre eux (28,5°/°) sont en insuffisance cardiaque dans la première enfance ; sur les 37 opérés, 10 sont morts (27°/°) avant 8 mois.

+ VERNEY (157) dans une étude synthétique portant sur 74 nourrissons de moins de 1 an, trouve une mortalité spontanée de 17°/° ;

+ Nous citerons enfin deux remarquables études statistiques :

- Celle de BOESEN (25) qui démontre qu'un enfant porteur d'une C.I.V.

+ a 1 chance sur 2 de mourir avant 2 ans, s'il est vu pour la première fois avant 1 mois ;

+ 1 chance sur 3, s'il est vu entre 2 et 6 mois ;

+ 1 chance sur 10, s'il est vu après 6 mois ;

- et celle des auteurs japonais HORIUCHI et coll. (77) qui estiment la mortalité des C.I.V. avant 2 ans à 28,5°/°.

- <u>Au total</u>, tout le monde est d'accord pour reconnaître :

+ qu'après 2 ans, il est exceptionnel de voir mourir une C.I.V. ;

+ que la mortalité avant cet âge est fréquente (de 8 à 50°/° selon les auteurs),

+ et qu'elle est surtout le fait des petits nourrissons : plus celui-ci avance en âge, moins il risque de mourir.

2°/ Résultats de notre étude

Nous nous sommes attachés à préciser la fréquence de la mortalité spontanée (globale et à l'intérieur de chaque groupe) l'âge et la cause du décès afin de pouvoir répondre aux questions : combien, quels types, quand et comment meurent les C.I.V. ?

a/ Fréquence globale

- Dans l'ensemble, 44 enfants sont morts "spontanément", c'est-à-dire en dehors de toute tentative opératoire.

- Bien que sur nos 500 cas, 69 aient échappé à une observation suivie, on ne peut commetre d'erreur grossière en rapportant la mortalité à l'ensemble du matériel de notre étude (nous ne risquons ainsi qu'une légère erreur par défaut) : nous obtenons ainsi la proportion de 8,8°/° de mortalité naturelle globale.

b/ Mortalité en fonction du groupe :

Le tableau 145, ci-dessous donne l'incidence de mortalité pour chaque groupe de C.I.V. :

GROUPE	Ia	Ib	IIa	IIb	III	IV	TOTAUX
Shunt G.D. en vol°/° (moy :)	1,2	2,34	2,28	2,70	1,10	2	-
P.A.P. EN mm Hg (moy)	24,6	28,6	43,2	77,24	80	36,1	-
Nombre de morts	1	1	15	22	5	0	44
°/°	0,7°/°	1,8°/°	11,3°/°	20°/°	33°/°	0	8,8°/°

- Tableau 145 -

- La lecture de ce tableau et de la courbe (fig.2) qui en est déduite, fait apparaître un premier point capital : la courbe de mortalité suit fidélement celle de la pression artérielle pulmonaire, quelque soit l'importance du shunt gauche-droite.

Ainsi :

- dans les 2 sous-groupes I, la mortalité est exceptionnelle, même dans le type Ib où le débit pulmonaire est souvent élevé : mais dans ces 2 cas, les pressions pulmonaires sont normales ;

- dans le groupe IV, où l'hypertension pulmonaire est très modérée, il n'y a pas de mortalité bien que le débit pulmonaire soit parfois élevé ;

- La mortalité devient très élevée dans les groupes II et III, d'autant plus que l'hypertension pulmonaire (qui sert de définition à ces groupes) est plus sévère , sans que l'importance du débit du shunt joue un grand rôle : les formes III sont celles où ce dernier est le plus faible et où la mortalité est la plus élevée.

C / Age de la mort.

- L'âge auquel survient le décès est figuré dans le tableau 146 ci-dessous :

AGES	0-3 m	3-6 m	6-12 m	1-2 ans	Plus de 2ans	TOTAUX
Nombre de morts	7	16	11	4	6	44
°/°	16°/°	36°/°	25°/°	9°/°	14	100°/°

- Tableau n° 146 -

- Le deuxième fait capital apparaît ainsi, confirmant une notion classique :

° 52 % des enfants qui meurent, meurent avant 6 mois (1/3 d'entre eux avant 3 mois),

° et 77 % des enfants qui meurent, meurent avant 1 an : mais la proportion de mortalité dans le deuxième semestre est moitié moins forte que dans le premier semestre,

° après 1 an, la mortalité devient rare.

Du seul point de vue des évolutions léthales, nous pouvons donc confirmer le fait admis par tous que la C.I.V. tue surtout avant 1 an, principalement entre 0 et 6 mois.

d - Cause de la mort

- Le tableau 147 résume les relations que nous avons pu établir entre la mort et une cause éventuelle :

CAUSE	INCONNUE	EXTRA-CARDIAQUE	CARDIAQUE	TOTAUX
NOMBRE DE MORTS	10	5	29	44
%	23 %	11 %	66 %	100 %

- Tableau 147 -

- Le troisième fait intéressant apparaît ici : c'est la C.I.V. qui est responsable de la mort dans 2/3 de tous les cas, et nous pensons que cette proportion est optimiste car elle tient compte des 23 % de morts de cause inconnue Si l'on ne considère que les 34 cas où la cause de l'évolution fatale est connue, la cardiopathie peut être directement incriminée dans 85 % des cas.

- Les deux complications mortelles qui reviennent inlassablement, souvent associées, sont :

+ l'insuffisance cardiaque irréductible,

+ la pneumopathie aiguë sévère ou subaiguë, évoluant pendant des semaines et volontiers compliquée d'atélectasies plus ou moins étendues.

- Mais nous déplorons aussi 1 évolution léthale par endocardite d'Osler (à laquelle il faut ajouter un cas supplémentaire non inclus dans notre matériel) : nous en reparlerons.

3 - Conclusions

Il ressort de notre étude que

- La mort est, dans l'ensemble des C.I.V., une éventualité naturelle relativement peu fréquente,

- mais elle frappe avec prédilection (et alors dans une proportion notable de cas) les sujets :

+ porteurs des C.I.V. avec hypertension pulmonaire,

+ essentiellement dans la première année de la vie,

+ généralement au terme de deux complications majeures : l'insuffisance cardiaque et l'infection pulmonaire.

B - LA TOLERANCE FONCTIONNELLE

1 - Les données de la littérature

- Lorsqu'une C.I.V. est cliniquement bien tolérée dans la première enfance, elle a toutes les chances de continuer à bénéficier de cette excellente tolérance. Dans les cas où les premiers mois ou années de la vie sont plus ou moins gravement troublés, la tendance générale est à l'amélioration dans la deuxième enfance qui devient ainsi "l'âge d'or des C.I.V."

Cette proposition apparaît sous la plume de tous ceux qui ont contrôlé l'évolution des nourrissons atteints de défaut septal ventriculaire isolé, au point d'en devenir un truisme.

- Ce truisme n'apparaît en fait appuyé sur des données chiffrées précises que dans l'étude des élèves de NADAS (61) qui ont suivi de près, chez leurs 95 nourrissons atteints de C.I.V., l'évolution des signes fonctionnels :

+ 43 avaient dans la première enfance des signes fonctionnels sévères : 15 s'améliorent (35 %) ;

+ 52 ne souffraient que de symptômes modérés : 9 vont s'aggraver (17 %).

2 - Nos résultats

a - Dans l'ensemble

Nous confirmons les deux tendances majeures énoncées en tête de ce chapitre :

+ quand la tolérance est excellente, elle le reste,

+ quand la tolérance est mauvaise, elle tend plutôt à s'améliorer.

- C'est ce que prouve le tableau 148, ci-dessous :

TOLERANCE	EXCELLENTE	MOYENNE	MAUVAISE	TOTAUX
INITIALE	177	117	137	431
	41 %	27 %	32 %	100 %
FINALE	306	69	56	431
	71 %	18 %	13 %	100 %

- Tableau 148 -

- Mais une fois de plus, la corrélation avec le type physio-pathologique est riche d'enseignements.

b - Pour chaque groupe

Le tableau 149 permet d'apporter les précisions suivantes :

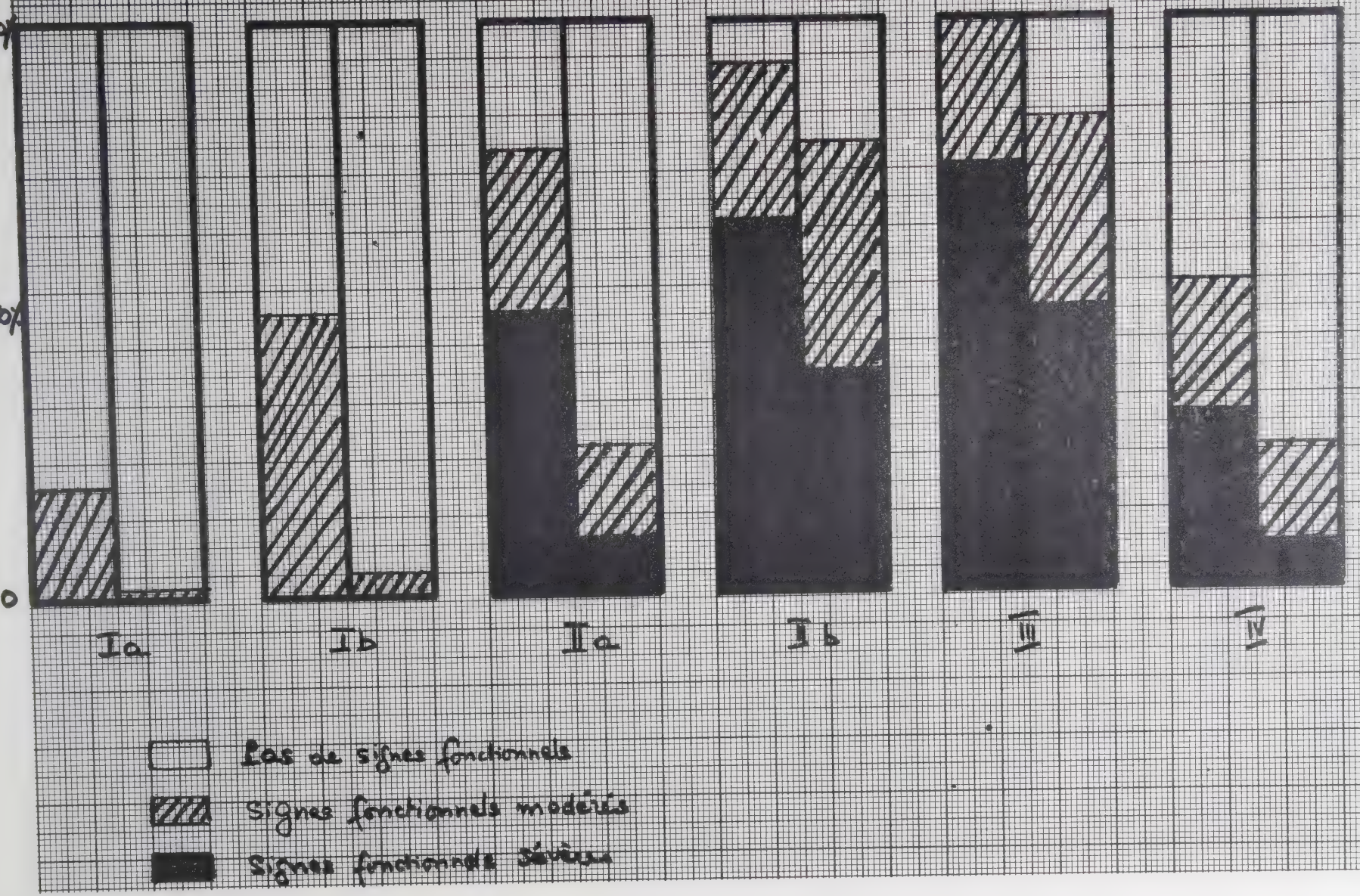
1 - Dans les groupes où il n'y a pas d'hypertension pulmonaire :

La tolérance fonctionnelle est généralement bonne du début à la fin de l'évolution. Dans les cas (rares dans le type Ia, relativement fréquents dans le type Ib) où la première enfance est troublée par des symptômes fonctionnels modérés, ces derniers s'effacent toujours avec l'âge.

On peut donc conclure qu'en l'absence d'hypertension pulmonaire, le pronostic est régulièrement excellent : ces enfants sont spontanément promis à une vie normale, quelle que soit l'importance du shunt gauche-droite.

TABLEAU 149 : Evolution de la tolérance fonctionnelle

(Colonne de gauche : état au premier examen ; Colonne de droite : état au dernier examen)



2 - Dans les formes où existe une hypertension pulmonaire modérée : la tolérance fonctionnelle est généralement (pour le type IIa) ou souvent (pour le type IV) passable ou mauvaise dans la première enfance ; mais dans l'ensemble, 75 % de ces enfants ont un pronostic spontané excellent.
On ne saurait cependant trop insister sur l'avenir de ceux (25 %) qui continuent à être moyennement ou gravement handicapés :

+ certes, dans le groupe IV, nous n'avons pas eu de morts à déplorer, mais cette série est relativement peu importante et la période d'évolution relativement courte ;

+ mais dans le groupe IIa, nous avons vu qu'une mauvaise tolérance qui persiste malgré tous les efforts médicaux se termine 7 fois sur 10 par la mort avant 1 an.

On peut donc conclure qu'en présence d'une hypertension pulmonaire modérée, le pronostic reste bon dans 75 % des cas : mais dans ceux, heureusement rares (9 %), où le traitement médical ne parvient pas à triompher d'une mauvaise tolérance, le risque de mortalité devient considérable (70 % dans notre série).

3 - Dans les formes où existe une hypertension pulmonaire majeure :

La tolérance fonctionnelle dans la première enfance est presque toujours (IIb) ou toujours (type III) mauvaise ou, tout au plus, passable. Dans un nombre limité de cas, une amélioration est possible, mais elle devient l'exception, mais elle n'est le plus souvent que partielle. Nous voulons encore insister sur le fait que dans le groupe IIb :

- 61 enfants avaient une tolérance fonctionnelle désastreuse dans la première enfance (soit les 2/3 du groupe),
- 34 d'entre eux (soit plus de la moitié) n'ont aucune tendance à s'améliorer malgré tous les efforts médicaux,
- c'est parmi ces 34 nourrissons que se trouvent 19 des 22 morts du groupe (56 %).

Nous pensons que les mêmes conclusions s'appliquent au groupe III, mais le nombre trop restreint de sujets dans cette série ne nous autorise pas à nous appuyer sur les pourcentages tout aussi désastreux que nous avons établis.

On peut donc conclure qu'en présence d'une hypertension pulmonaire majeure, c'est-à-dire voisine de la pression systémique, le pronostic est généralement mauvais : ces enfants sont promis dans 80 % des cas à une vie plus ou moins

misérable. Lorsqu'existe une intolérance fonctionnelle majeure et irréductible dans la première enfance (37 % des cas), le risque de mortalité devient considérable et s'établit dans notre série à 56 %.

3 - Conclusions

- Une fois de plus apparaît le rôle néfaste de l'hypertension pulmonaire indépendamment de l'importance du shunt gauche-droite. Et notre première conclusion est que le pronostic est étroitement lié à ce facteur :

- excellent quand la pression pulmonaire est normale,
- encore souvent bon quand elle n'est que modérément élevée,
- le plus fréquemment mauvais quand elle est considérablement élevée.

- Mais un autre fait primordial est apparu : la notion de non-amélioration d'une mauvaise tolérance à l'âge du nourrisson. Une telle éventualité (9 % des formes IIa et 37 % des formes IIb), signifie que l'évolution va se terminer par la mort dans 56 à 70 % des cas.

C - LA TOLERANCE TROPHIQUE

L'évolution de la courbe de poids nous a semblé intéressante à étudier car l'hypotrophie est bien souvent le premier signe qu'on remarque et dont on apprécie l'évolution chez les enfants porteurs de C.I.V. elle peut dans l'ensemble servir de témoin immédiat de la gravité de la maladie.

1 - Dans l'ensemble

- L'évolution de la courbe pondérale est en général calquée sur celle de la tolérance fonctionnelle : c'est dire qu'une courbe de poids normale tend à le rester et qu'une hypotrophie tend plutôt à s'améliorer.

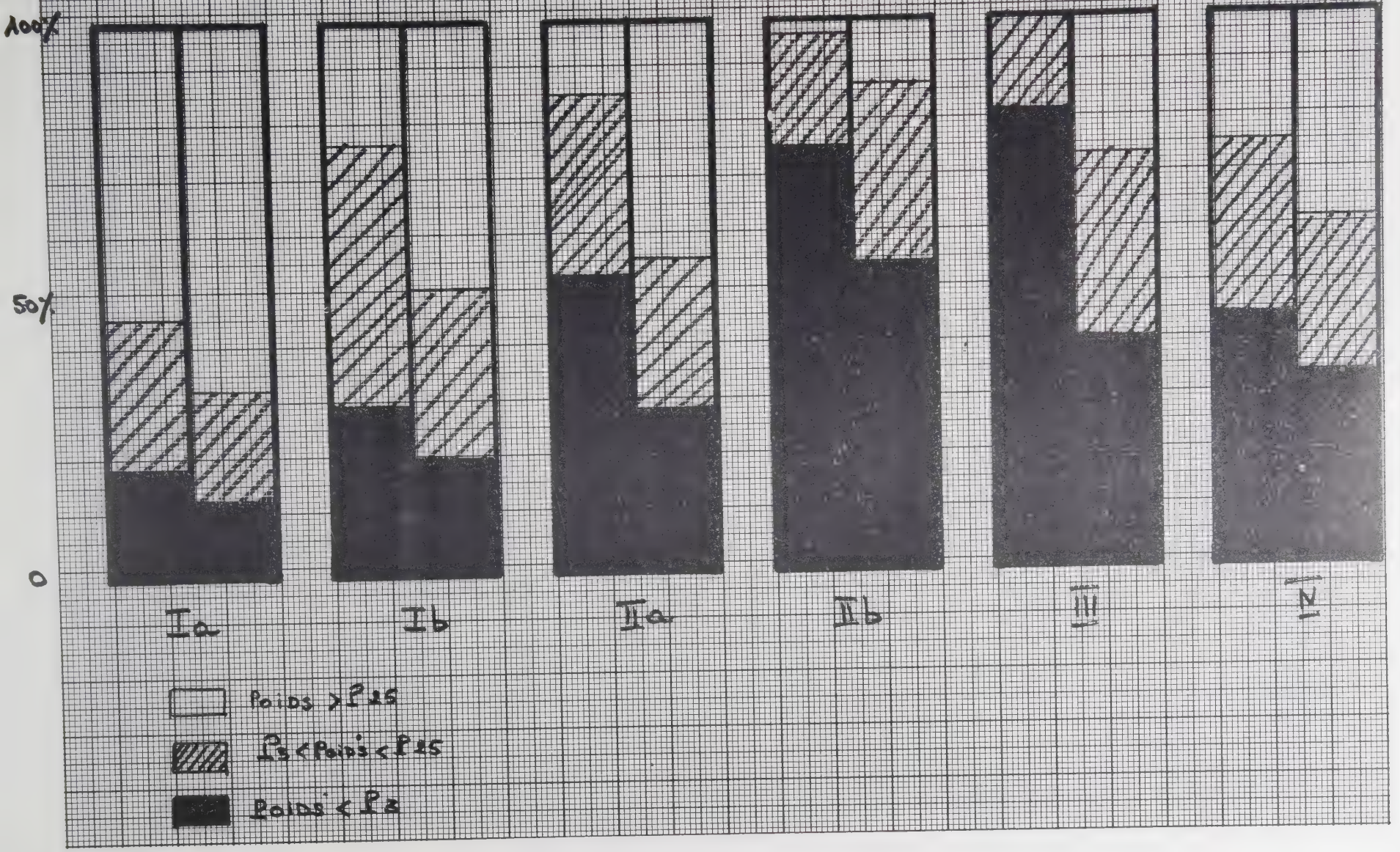
- Nos résultats schématisés dans le tableau 150 vont bien dans ce sens :

POIDS	INFERIEUR A P3	ENTRE P3-P25	SUPERIEUR A P25	TOTAUX
INITIAL	196	126	105	427
	45 %	30 %	25 %	100 %
TERMINAL	130	114	183	427
	30 %	27 %	43 %	100 %

- Tableau 150 -

TABLEAU 151 : Evolution de la croissance pondérale.

(Colonne de gauche : Poids au premier examen ; Colonne de droite : Poids au dernier examen)



2 - Les corrélations physio-pathologiques

- On remarque une fois de plus que les pourcentages d'amélioration sont d'autant plus importants que la pression pulmonaire est plus proche de la normale (tableau 151).

- Mais il est intéressant de noter qu'à pression pulmonaire égale, le débit du shunt joue un rôle qui est loin d'être négligeable :

+ les redressements pondéraux sont plus fréquents dans le type Ia que dans le type Ib :

+ c'est le même phénomène qui fait une différence relative entre le type II b et le type III.

3 - Conclusion

La courbe de croissance pondérale nous a paru constituer un bon élément de surveillance des sujets porteurs de C.I.V. (il en va d'ailleurs de même pour la croissance staturale) : elle peut, en effet, être considérée comme un témoin assez fidèle de la gravité hémodynamique de la maladie.

D - L'EVOLUTION RADIOLOGIQUE

L'évolution comparative du volume cardiaque et de la surcharge vasculaire pulmonaire est figurée dans les tableaux 152 et 153.

1 - Pour le volume du coeur

On voit que dans l'ensemble :

- lorsqu'il n'existe pas ou peu de cardiomégalie, il est exceptionnel qu'elle apparaisse :

- lorsque le coeur est gros ou très gros dans la première enfance, la tendance générale est au statu quo : si une amélioration survient, c'est surtout dans les formes les mieux tolérées cliniquement, celles où l'hypertension pulmonaire est la moins sévère.

2 - Pour la surcharge vasculaire pulmonaire :

Il y a peut-être lieu d'être moins pessimiste :

- en dehors des formes où l'hypertension pulmonaire est majeure,

- il existe une indiscutable tendance à l'éclaircissement des champs pulmonaires. Comme nous avons vu la relation qui existait entre ce signe et le

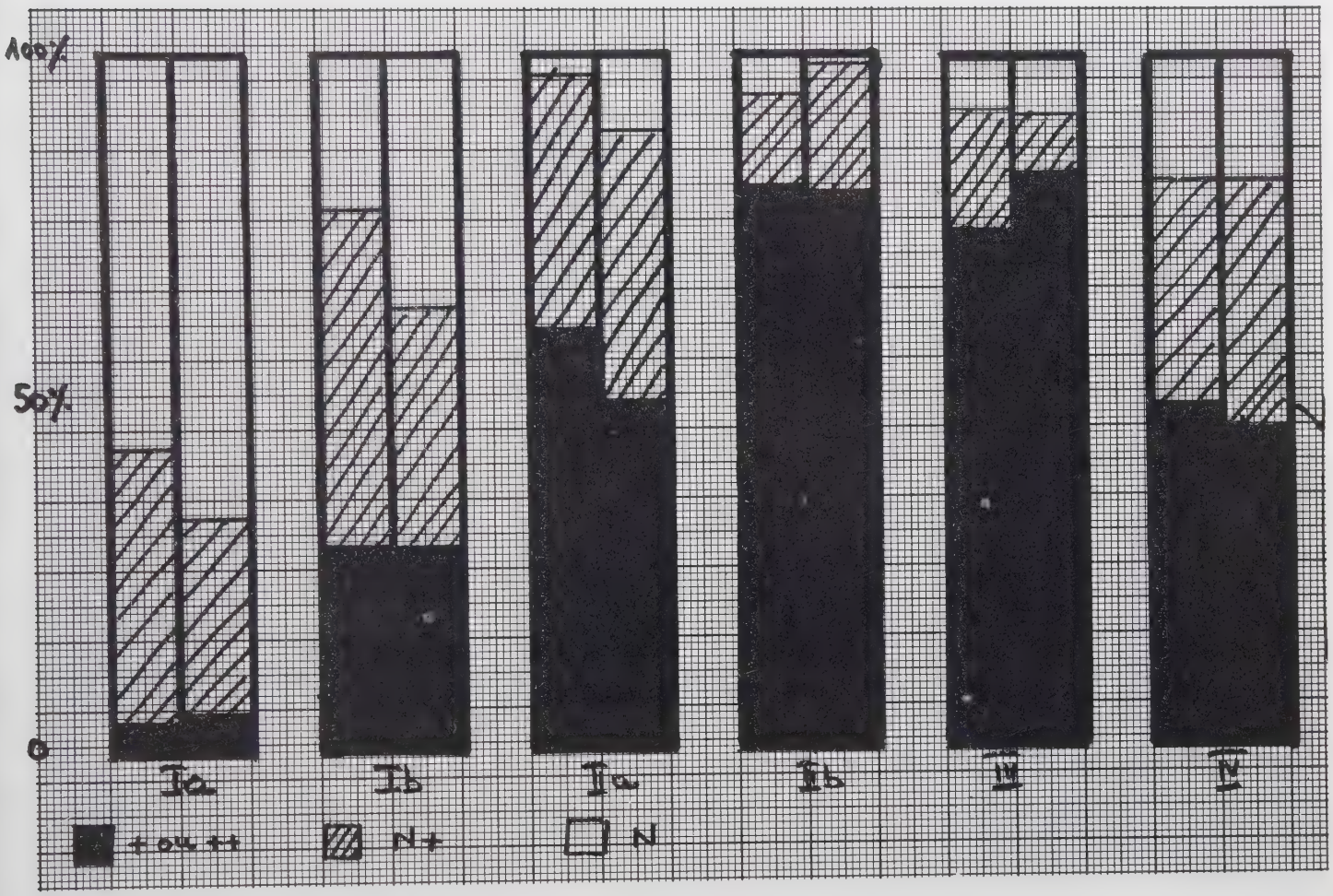


TABLEAU 152 : Evolution du volume cardiaque.

(Colonne de gauche : volume au premier examen. Colonne de droite : au dernier examen)

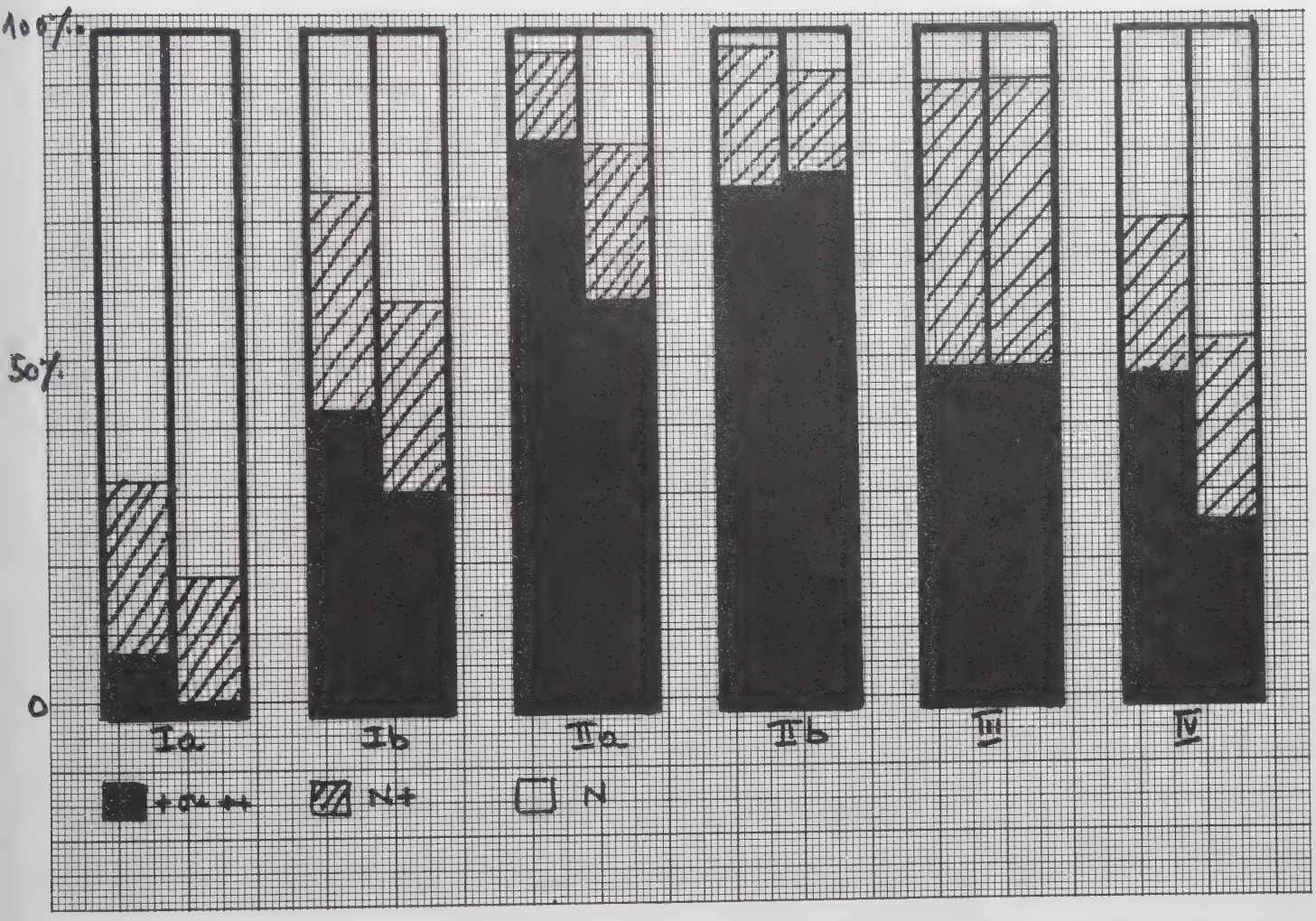
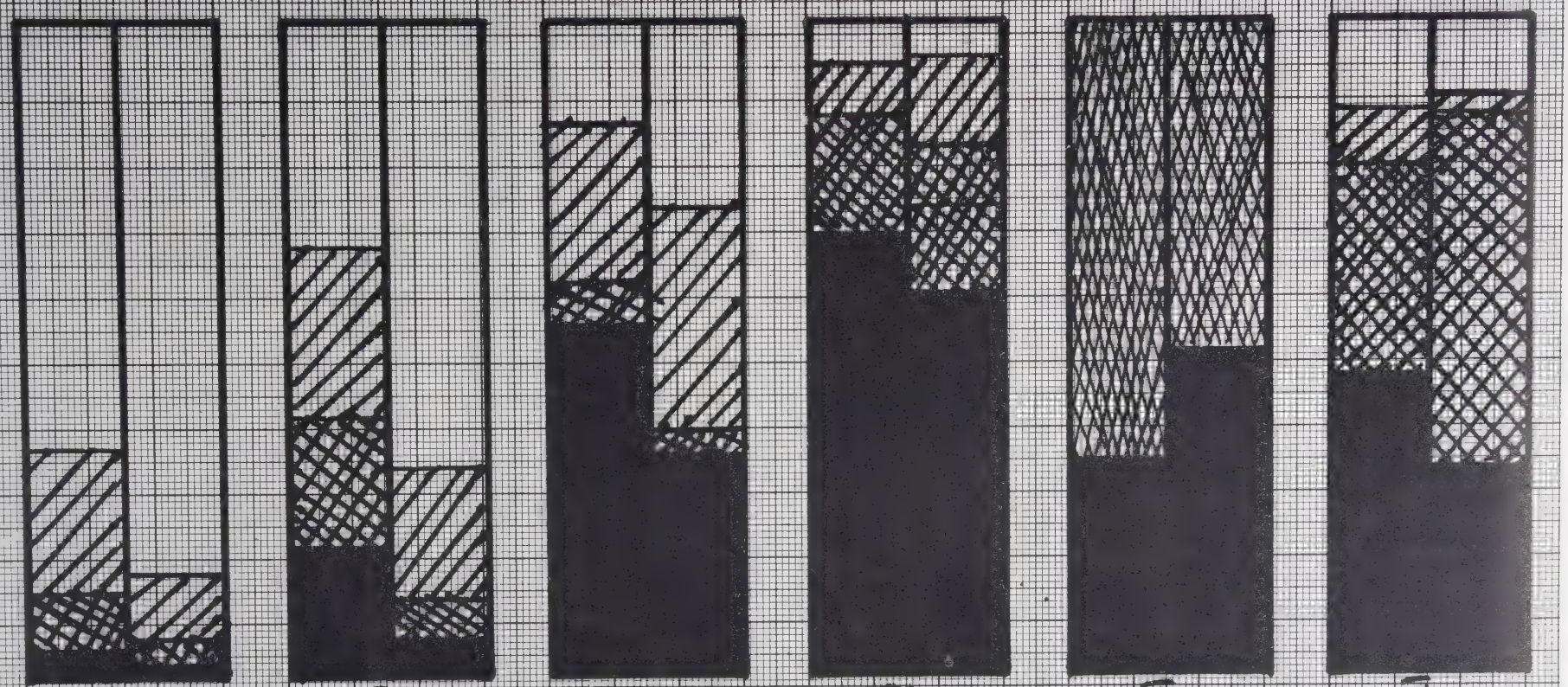


TABLEAU 153 : Evolution de la surcharge vasculaire pulmonaire.

(Colonne de gauche : aspect au premier examen . Colonne de droite : aspect au dernier examen)

Tableau 154 : Evolution des signes E.C.G. de surcharge ventriculaire.

(Colonne de gauche : aspect au premier examen ; Colonne de droite : Aspect au dernier examen)



débit du shunt gauche - droite, ce phénomène tendrait à indiquer la tendance évolutive générale à la réduction du débit.

E - L'EVOLUTION ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE

- Le tableau 154 schématise l'évolution comparée des signes de surcharge ventriculaire dans les différents groupes.

- Nous y retrouvons les grandes tendances déjà signalées :

+ la normalisation dans les types Ia et Ib où la pression pulmonaire est normale ;

+ la tendance à l'acquisition de signes droits dans le type IV où la C.I.V. est associée à une sténose pulmonaire ;

+ dans les formes avec hypertension pulmonaire, les faits sont moins saillants :

+ les cas les moins graves (type IIa) comportent encore des améliorations ou des évolutions vers la surcharge gauche ;

+ les cas les plus graves (types IIb et III) n'évoluent guère.

F - L'EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

C'est l'un des problèmes les plus passionément débattus car il soulève la grande inconnue physio-pathologique des C.I.V. : celle de savoir si l'hypertension artérielle pulmonaire est un trouble évolutif, et, dans l'affirmative, dans quel sens et à quelle vitesse ce trouble évolue. Résoudre ce problème, c'est savoir s'il faut supprimer chirurgicalement ce trouble, et quand il y a lieu de le faire.

1 - Les données de la littérature

- Elles sont extrêmement riches depuis que la plupart des spécialistes ont pris l'habitude de répéter le cathétérisme au bout de quelques années.

- Sans entrer dans les détails d'une bibliographie très fournie, nous voudrions résumer les principaux courants d'opinion :

a - la plupart des auteurs estiment :

- Que lorsque la pression artérielle est normale, elle ne se détériore jamais ; le shunt a plutôt tendance à diminuer : il arrive même qu'il disparaisse

complètement au point qu'on puisse parler de fermeture spontanée du défaut septal ;

- lorsqu'il existe une hypertension pulmonaire, celle-ci reste le plus souvent stable, diminue même assez fréquemment dans la deuxième enfance. Les évolutions graves vers une majoration de l'hypertension, un accroissement des résistances pulmonaires par altérations graves des artérioles pulmonaires (maladie vasculaire pulmonaire obstructive des auteurs anglo-saxons) sont rares, toujours lentes et tardives.

C'est à de telles conclusions que parviennent, entre autres, ARCILLA (6), BROTMACHER (31), DOWNING (50), GASUL (64, 65), KIDD (84), LYNFIELD (100, 101), MORGAN (109), MUDD (112) NADAS (117), STANTON (142) et WALKER (163).

Tous ces auteurs s'appuient sur des séries plus ou moins importantes de nourrissons recathétérisés dans la deuxième enfance.

L'étude de WALKER (163) a l'intérêt de comporter 90 recathétérismes : elle ne comporte que 8 cas dans lesquels la pression pulmonaire s'est légèrement aggravée (de 10 mm. Hg. au plus).

D'autre part, STANTON (142) ajoute à son expérience personnelle 6 autres séries de la littérature : sur 139 recathétérismes, il ne totalise que 17 aggravations tensionnelles pulmonaires (dont 13 appartiennent à la seule statistique d'ADAMS que nous verrons plus loin).

- Enfin, en 1964, CORONE et VERNANT reprennent 170 recathétérismes de la littérature (38) : ils ne peuvent totaliser que 15 % des cas où la résistance pulmonaire s'accroît.

b - Plus rares sont ceux qui voient dans la constitution d'une maladie vasculaire pulmonaire obstructive une éventualité fréquente et rapide des C.I.V. avec hypertension pulmonaire. Citons par exemple :

- ADAMS (1) qui fait état de 13 aggravations sur 30 cas (46 %),
- AULD (2) qui rapporte 11 évolutions de ce genre sur 17 cas (65 %),
- RITTER (130) a une statistique plus optimiste mais comportant néanmoins 6 aggravations sur 41 cas (15 %),
- enfin WEIDMAN (165) étudie 7 cas dans lesquels une C.I.V. à gros débit et hypertension pulmonaire majeure a évolué vers une réduction du débit sans modification des chiffres tensionnels : la résistance pulmonaire s'est

accrue et nous dirions qu'il s'agit de formes II b ayant évolué vers des formes III.

c - Au total, nous pensons que la conclusion d'ARCILLA (6) résume assez bien la pensée générale quand il affirme que l'évolution naturelle de la C.I.V. se présente comme un éventail dont les deux extrêmes sont :

- la réduction de la taille du défaut septal, voire sa fermeture complète ;
- et la constitution de lésions pulmonaires obstructives aboutissant au syndrome d'EINSENMENGER.

Quant à la fréquence respective de ces diverses modalités évolutives, ARCILLA l'estime, à partir de ses 75 recathétérismes, de la façon suivante :

* pression pulmonaire normale : jamais d'aggravation ;
* hypertension pulmonaire :
  - 73 % d'évolutions favorables (diminution de l'H.T.A.P.)
  - 27 % de stagnations ou d'aggravations.

2 - Nos données générales

- Notre expérience du recathétérisme est limitée puisqu'elle ne comporte que 31 cas, presque tous (26) dans les formes IIa et IIb.

a - La figure 3 réunit tous les cas où une évolution de shunt gauche-droite est connue (29 cas) : n'ayant pas mesuré les débits pulmonaires, c'est toujours à l'enrichissement ventriculaire oxymétrique que nous nous sommes référés.

Cette figure montre que :

- dans 11 cas (38 %), le shunt ne subit pas de modifications significatives ;
- dans 13 cas (45 %) le shunt a tendance à diminuer ; il disparaît 2 fois :

+ 1 fois dans une forme IIa, cette disparition coïncide avec une normalisation de la pression pulmonaire : il y a eu fermeture spontanée de la C.I.V.

+ 1 fois dans une forme IIb, mais l'aggravation clinique et la persistance de l'hypertension majeure indique qu'il y a eu passage d'une forme IIb à une forme III.

+ enfin, on peut considérer qu'une telle évolution est également le fait du sujet dont le shunt passe de 3,9 à 1 vol. %.

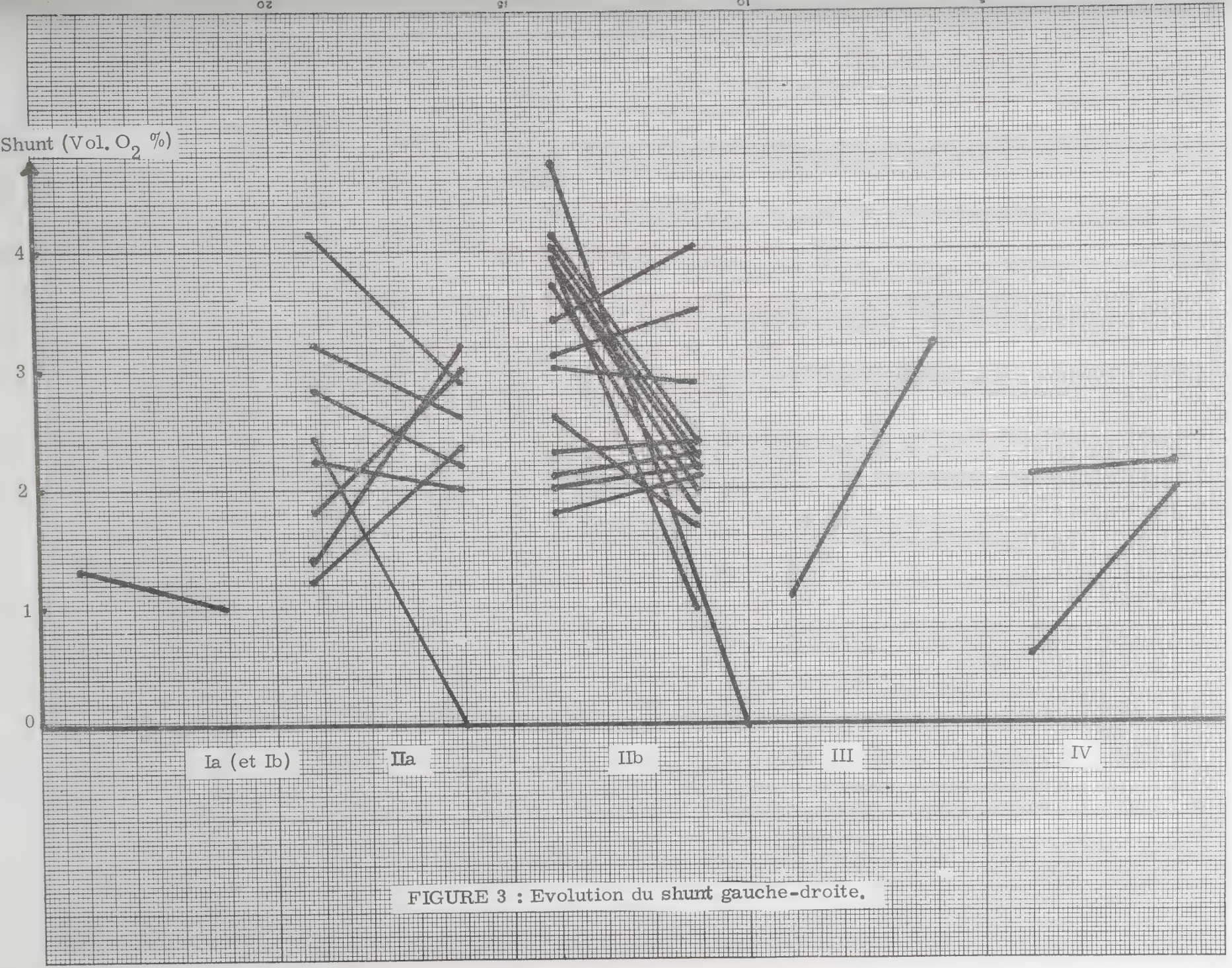


FIGURE 3 : Evolution du shunt gauche-droite.

- Enfin, dans 5 cas, (17 %), le shunt a nettement augmenté : c'est en particulier le cas d'une forme III qui a évolué vers le type IV. Le fait est exceptionnel mais a déjà été rapporté par LYNFIELD (101).

b - La figure 4 représente l'évolution de la pression pulmonaire dans les 31 cas recathétérisés. On peut voir que :

- dans l'ensemble, la tendance est au statu quo (17 cas : 55 %) ou à l'amélioration (10 cas : 32 %). L'une de ces améliorations conduit à une pression normale en l'absence de survenue d'une sténose pulmonaire : c'est l'exemple d'une évolution du type IIa vers le type I par réduction de taille fonctionnelle de la C.I.V. :

- Il n'y a eu que 4 aggravations (13 %) toutes dans les formes avec hypertension pulmonaire.

c - Enfin la figure 5 montre l'évolution du gradient de pressions entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit :

- En ne considérant comme significatif qu'un gradient supérieur à 25 mm. Hg., on voit que dans 5 cas (17 %) un tel gradient est apparu :

+ 2 fois à partir d'une forme IIa
+ 2 fois à partir d'une forme IIb
+ 1 fois à partir d'une forme III

On remarque encore que dans ces 5 cas qui ont évolué vers un type IV 3 avaient initialement un léger gradient qui n'a fait que se compléter ;

- Dans les 2 cas du type IV, l'évolution s'est également faite dans le sens d'un accroissement du gradient pré-existant.

3 - Les évolutions remarquables

Nous réunissons sous ce titre les cas où il existe des preuves hémodynamiques ou de sérieuses raisons cliniques pour penser que l'évolution s'est faite :

- vers une fermeture spontanée,
- vers une réduction spontanée de la taille fonctionnelle de la C.I.V.,
- dans la création d'une sténose pulmonaire,
- vers l'aggravation des conditions hémodynamiques.

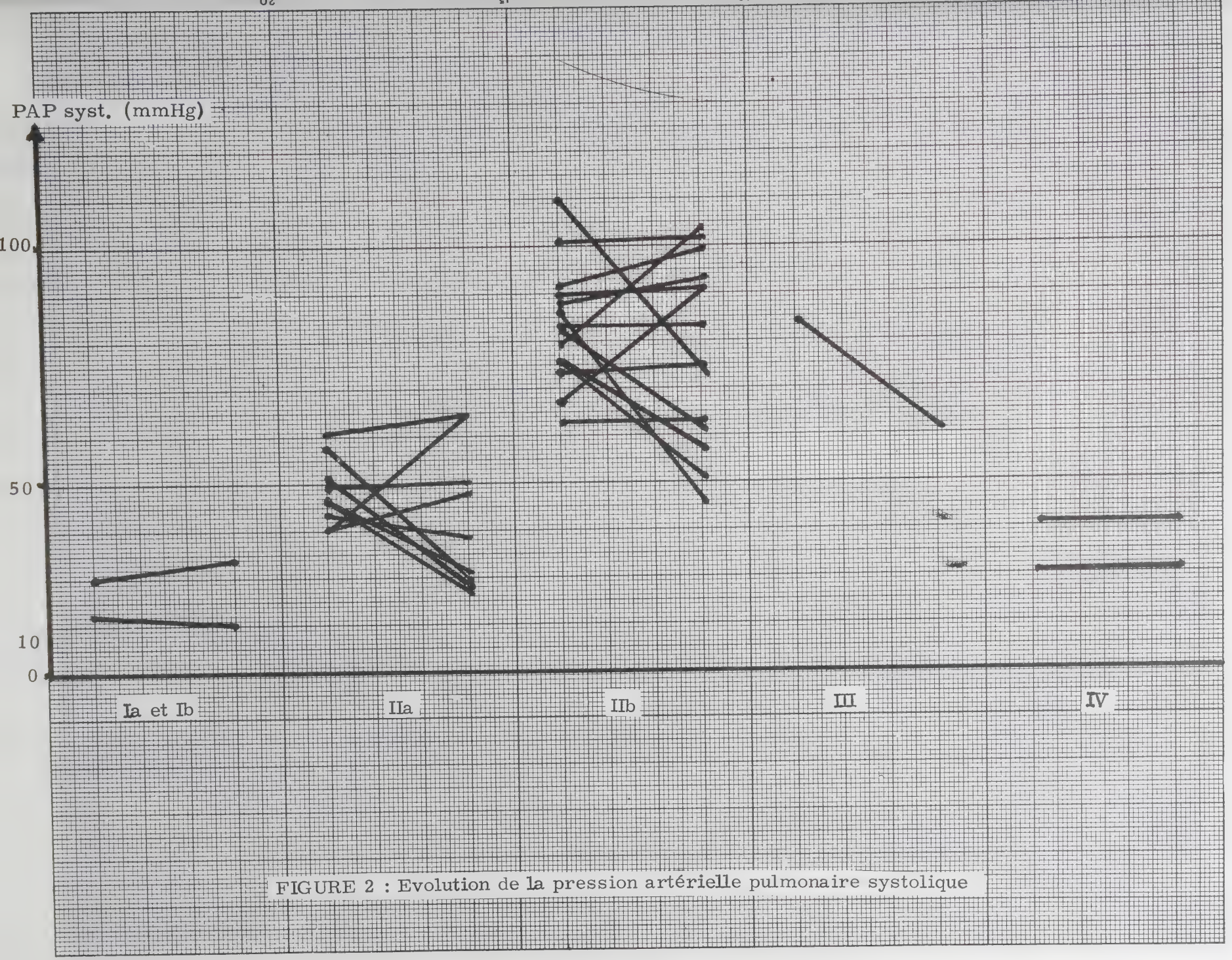


FIGURE 2 : Evolution de la pression artérielle pulmonaire systolique

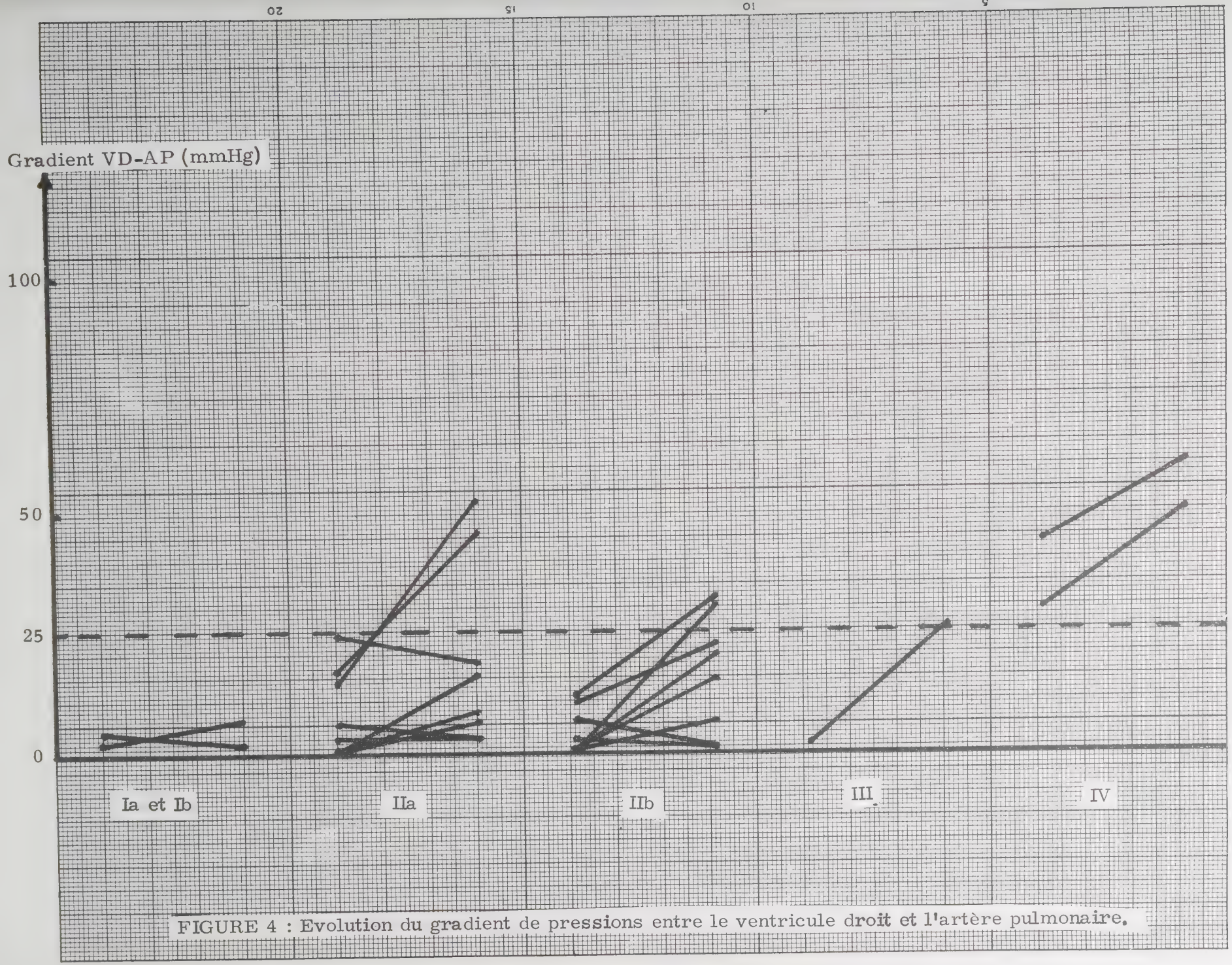


FIGURE 4 : Evolution du gradient de pressions entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

a - Les fermetures spontanées

- Nous avons vu dans la première partie de cette thèse que l'accord est fait aujourd'hui sur la possibilité pour une C.I.V. de se former complètement de façon spontanée.

- En 1962, NOVAK (126) fait le point, dans sa thèse, sur cette éventualité et revoit les 8 cas publiés qui concernent toutes des formes mal tolérées dans la première enfance correspondant probablement à des défauts septaux larges.

- Actuellement, on peut chiffrer à plus de 150, les observations publiées où la fermeture spontanée a été vérifiée par cathétérisme (3, 4, 6, 7, 8, 23, 24, 58, 70, 76, 81, 101, 108, 112, 118, 123, 126, 131, 139, 160 et 163). Trois points extraits de cette abondante littérature doivent être retenus :

1 - La fréquence exacte d'une telle éventualité est difficile à chiffrer car les cas publiés ne concernent que des cas vérifiés hémodynamiquement et ne tiennent pas compte de ceux où le diagnostic de fermeture ne repose que sur la clinique. Ainsi, AGUSTSSON (3) parle de 14,5 % puis (4) de 17,5 %, ARCILLA (6) rapporte 10,5 % de fermetures spontanées, LYNFIELD (101) 6,5 %, WALKER (163) 9 %, ASH (7,) 16 %. Les chiffres extrêmes sont rapportés par KAPLAN (81) qui estime cette éventualité rare (0,3 %) de même pour MUDD (112) qui rapporte 1,5 % ; Au contraire HOFFMAN (76) s'appuyant sur un recrutement non sélectionné de maternité cite 25 % de fermetures spontanées.

Si l'on excepte les chiffres extrêmes, on peut apprécier la fréquence de fermetures spontanées entre 10 et 20 %. Mais AGUSTSSON (3) et WALKER (163) font remarquer que ces fréquences uniquement basées sur des cathétérismes doivent être largement au-dessous de la vérité.

2 - Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître que ce sont les C.I.V. les plus bénignes qui se ferment spontanément, c'est-à-dire probablement les plus petites. Mais tous sont d'accord également pour reconnaître cette éventualité favorable à des formes sévères, larges ayant causé une insuffisance cardiaque dans la première enfants (58, 70, 108, 123, 126, 169, 76).

3 - Quant à l'âge de fermeture, il est diversement apprécié et difficile à préciser : il est généralement admis que si une telle évolution survient, c'est dans la première enfance (123), rarement après 6 ans (6).

Sur les 431 C.I.V. que nous avons suivies, nous avons assisté à 26 fermetures spontanées soit 6 % : l'une d'elle a été vérifiée hémodynamiquement ; toutes les autres sont affirmées sur des arguments cliniques et en particulier la disparition totale des anomalies d'auscultation.

Ces 26 cas appellent les remarques suivantes :

- 22 d'entre eux (85 %) appartiennent aux groupes Ia et Ib, soit aux formes les mieux tolérées. On peut donc dire que dans ces formes la fréquence de fermeture spontanée a été de 22 sur 178 malades suivis, soit 12,5 % ;

- Les 4 autres (15 %) appartiennent au groupe IIa qui comporte 113 enfants suivis : l'éventualité d'une fermeture spontanée y est donc de 3,5 %.

L'âge de fermeture a été :

+ 5 fois avant 6 mois,
+ 7 fois entre 6 et 12 mois,
+ 8 fois entre 1 et 2 ans,
+ 5 fois entre 2 et 5 ans
+ 1 fois à 10 ans.

On voit donc que dans 77 % des cas, la fermeture survient avant 2 ans.

b - Les réductions de la taille fonctionnelle

- Tous ceux qui rapportent des fermetures spontanées, ajoutent également de nombreux cas où la C.I.V. semble avoir nettement diminué de taille et réduit favorablement son débit.

- Dans notre série, une telle éventualité est survenue 21 fois, soit dans 5 % des 431 cas suivis, et le fait a été vérifié 3 fois par des cathétérismes itératifs. Sur ces 21 cas :

- 10 appartiennent aux groupes Ia et Ib,
- 9 au groupe IIa, et dans ces cas il y a évolution vers un type I,
- 2 au groupe IIb, qui ont ainsi évolué vers un type IIa ou I.

- L'âge de réduction a été :

+ 1 fois entre 0 et 6 mois,
+ 9 fois entre 6 et 12 mois,
+ 4 fois entre 1 et 2 ans,
+ 5 fois entre 2 et 5 ans,
+ 2 fois entre 7 et 8 ans,

soit avant deux ans dans 66 % des cas.

c - L'apparition d'un gradient

- C'est une éventualité qui n'est pas fréquemment rapportée dans la littérature : nous avons pu en relever une vingtaine de cas signalés par ASH (7), GASUL (64, 65), KAPLAN (81), LYNFIELD (100, 101), SOULIE (140) et STANTON (142).

- Pourtant LAVENDER (92) vient de publier une remarquable étude ciné-angiocardiographique de 54 C.I.V. du type IV, en conclusion de laquelle il croit pouvoir affirmer que la sténose infundibulaire qui s'associe au défaut septal, est certainement acquise, très différente de celle qui existe dans les tétralogies de FALLOT : le principal argument est que la sténose disparaît en diastole, ce qui ne se voit pas dans les sténoses infundibulaires pulmonaires congénitales.

- LAVENDER termine en pensant que cette sténose est due à une hypertrophie musculaire de la chambre de chasse du ventricule droit, induite par l'hypertension qui règne dans cette cavité. Le fait a été démontré par LYNFIELD (101) :

Les 3 cas cités où un gradient de pressions infundibulo-pulmonaire est apparu ont été opérés, et dans les 3 cas le chirurgien a confirmé l'existence d'une hypertrophie de la crête supra-ventriculaire.

- Enfin, contrairement aux affirmations de KAPLAN (81, 82), GASUL (65), LYNFIELD (101) et SOULIE (140) rapportent respectivement 2, 1 et 1 cas dans lesquels la sténose pulmonaire s'est tellement développée qu'elle a abouti à la création d'une tétralogie de FALLOT : dans les 2 derniers cas une anastomose de BLALOCK a été nécessaire.

Nous pouvons faire état de 7 cas, tous vérifiés par des cathétérismes itératifs, sauf 1 où une telle éventualité est très probable, dans lesquels s'est constitué une sténose infundibulaire soit sur 431 cas suivis 1,6 %

Dans 6 cas, il s'agissait d'une forme IIa ou IIb qui s'est nettement améliorée. Dans le dernier cas, il s'agissait d'une forme III qui a ainsi été rendue opérable.

d - Les aggravations hémodynamiques :

Nous n'en comptons que 3 sur lesquelles nous avons déjà incité (0,7 %) :

+ 2 C.I.V. du type IIb ayant évolué vers un type III,
+ 1 C.I.V. du type IIa ayant évolué vers un type IIb.

G - LE RISQUE DE GREFFE BACTERIENNE

1 - Les données de la littérature

Le fait qu'une maladie d'OSLER puisse venir compliquer l'évolution d'une C.I.V. est connu depuis longtemps. Un certain nombre de publications récentes permettent de se faire une opinion sur les conditions et la fréquence de survenue d'une telle complication.

a - Fréquence

- Elle est assez diversement appréciée, mais dans l'ensemble considérée comme ceci :

+ GELFMAN et LEVINE, cités par VEASY (153), sont les seuls à donner des proportions élevées : ils estiment que la C.I.V. est celle des cardiopathies congénitales qui est le plus susceptible de comporter une greffe endocarditique, et ils avancent une incidence de 10,4 % contre 6,2 % pour les autres cardiopathies congénitales ;

+ Pour la majorité des autres auteurs, le risque oslérien est apprécié entre moins de 1 % à 4 % :

- KAPLAN (81, 82) : moins de 1 %,
- RITTER (130) : 2 cas sur 273 = 0,7 %,
- MUDD (112) : 3 cas sur 252 = 1,8 %,
- FYLER (61) : 3 cas sur 95 = 3,2 %,
- WALKER (163) : 15 cas sur 415 = 4 %,
- BLOOMFIELD (24) : 9 cas sur 223 = 5 %,

Soit pour ces 5 dernières séries ensemble, 32 cas sur 1.258 = 2,5 %.

b - Conditions de survenue

Ici, tout le monde s'accorde à reconnaître :

1 - Que la survenue d'une endocardite est très rare chez le nourrisson et l'enfant : elle est surtout le fait des jeunes adultes. Cela explique sans doute la disparité des diverses statistiques. BLOOMFIELD (24) va jusqu'à estimer à 30 % le risque oslérien après 30 ans ;

2 - Que ce sont surtout les petites C.I.V. qui sont exposées, celles qui correspondent à notre type Ia, c'est-à-dire les plus bénignes : ainsi sur les 15 cas de WALKER (163), 13 concernaient des petites C.I.V. sans hypertension pulmonaire.

Il est d'ailleurs probable que la fréquence selon l'âge et celle selon le type anatomique soient liées, puisque c'est parmi les plus petites C.I.V. que se retrouvent la grande majorité des sujets parvenant à l'âge adulte, c'est-à-dire, l'âge de la maladie d'OSLER dans le cas des C.I.V.

c - VEASY (131) insiste enfin sur quelques particularités intéressantes :

+ ce sont surtout les bords du défaut septal qui sont le siège des lésions endocarditiques, ainsi que la valve septale de la tricuspide : c'est-à-dire les zones qui reçoivent directement le flux sanguin du shunt, donc les plus exposées à la "jet lésion" des anglo-saxons ;

+ on fait qu'il s'agit surtout de greffes bactériennes du coeur droit, les embolies septiques de la grande circulation seraient rares et, par conséquent, les phlébites et la splénomégalie.

d - Quant au pronostic de la greffe installée, c'est celui de toute maladie d'OSLER : ESSOMERIL (24) est le seul à rapporter 2 morts sur 9 cas et à estimer que le risque de mortalité par cette complication est de 5 % après 30 ans. Tous les autres auteurs signalent que le traitement antibiotique a permis d'obtenir la guérison de façon constante.

2 - Notre expérience

+ se limite à 2 cas, plus un autre observé immédiatement après la clôture de nos listes et non inclus dans cette thèse : soit 3 cas sur 501, soit 0,6 %.

+ Ces 3 cas ont tous compliqué des C.I.V. du groupe Ia, chez des enfants qui toléraient parfaitement leur cardiopathie : nous confirmons donc intégralement une notion classique.

+ Si, dans 1 cas, la greffe est survenue à l'âge de 13 ans, comme c'est également classique, les 2 autres concernaient des enfants de 19 et 22 mois. Ce fait, inhabituel, invite à considérer que la maladie d'OSLER peut être une complication des cardiopathies du très jeune enfant.

+ Quant au pronostic, si l'un des enfants (le plus jeune) a parfaitement guéri, les deux autres sont morts :

+ l'une à 17 ans 1/2, 4 ans 1/2 après le début de la maladie :

L'évolutivité infectieuse était enrayée, mais avait laissé derrière elle une insuffisance pulmonaire et aortique, facteur d'insuffisance cardiaque sévère, et un anévrisme aortique dont la rupture cause la mort.

+ L'autre à 2 ans, après 2 mois seulement d'évolution au cours de laquelle la destruction de la tricuspide fut cause d'une insuffisance tricuspidienne majeure fatale.

3 - En conclusion,

Nous croyons pouvoir affirmer :

- que le risque oslérien n'est pas très élevé : la grande proportion de nourrissons dans notre série, rend compte que notre insidence soit une des plus faibles publiées,

- que ce risque est probablement surtout le fait des sujets relativement âgés, mais pèse également sur les tout-jeunes enfants,

- qu'il n'existe pratiquement que pour les plus petites et les plus bénignes C.I.V.,

- qu'il peut, même aujourd'hui, se rendre coupable d'une mortalité non négligeable en raison des destructions mécaniques qu'il détermine sur les divers orifices valvulaires du coeur, surtout chez ceux du coeur droit.

H - CONCLUSIONS

- L'histoire naturelle des 431 enfants porteurs de C.I.V. que nous avons suivi nous conduit à la conclusion suivante qui confirme les données de la littérature : LE PRONOSTIC SPONTANE DES COMMUNICATIONS INTER-VENTRICULAIRES EST DIRECTEMENT LIE AU DEGRE D'HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE.

- Il faut donc faire une différence fondamentale entre :

1 - Les formes à pression pulmonaire normale :

a - + Le pronostic est toujours excellent, la maladie jouit d'une parfaite tolérance d'un bout à l'autre de l'âge pédiatrique ;

b - + quand des signes fonctionnels, une hypotrophie, des anomalies radiologiques ou électro-cardiographiques existent à l'âge du nourrisson, ils disparaissent presque toujours :

c - + En ce qui concerne l'hémodynamique, aucune aggravation n'est à redouter : la pression artérielle pulmonaire reste invariablement normale, et le débit du shunt ne peut que diminuer.

Dans certains cas même, qui sont loin d'être rares, on assiste à la disparition complète du shunt (12,5 % dans notre série)ou à sa réduction très

notable (5,5 % dans notre série). Cette heureuse éventualité, qui permet de parler de fermeture spontanée plus ou moins complète du défaut septal, survient surtout avant deux ans ;

d - + La seule réserve pronostique consiste en la possibilité de survenue d'une greffe endocarditique qui, pour être rare et habituellement curable, n'en risque pas moins de frapper de très jeunes enfants et même de les conduire à la mort en raison de dégâts valvulaires rédibitoires.

2 - Lès formes avec hypertension pulmonaire comportent un pronostic d'autant plus sombre que l'hypertension pulmonaire est plus accentuée, ce qui incite à distinguer :

a - Les formes où la pression pulmonaire ne dépasse pas les 2/3 de la pression systémique, qu'il y ait ou non une sténose pulmonaire protégeant les poumons :

+ le pronostic reste bon dans 75 % des cas,

+ il existe une indiscutable tendance à l'amélioration des signes fonctionnels, généraux, radiologiques et électro-cardiographiques,

+ en ce qui concerne l'hémodynamique, l'aggravation est exceptionnelle, du moins dans l'enfance : la pression pulmonaire a plutôt tendance à rester stable ou diminuer ; le débit du shunt, loin de s'aggraver, diminue parfois au point de disparaître complètement : les fermetures spontanées sont donc possibles, quoique très rares (3,5 % dans notre série et 4,5 % de réductions). Une autre éventualité heureuse est l'apparition d'une sténose pulmonaire par hypertrophie infundibulaire : elle est également rare (1,9 %) ;

+ la grande réserve pronostique à faire concerne les nourrissons en insuffisance cardiaque que le traitement médical n'arrive pas à réduire : le risque de mortalité devient alors majeur ; il pèse avant tout sur les enfants de moins de 1 an, principalement avant 6 mois.

b - Les formes où la pression pulmonaire est majeure, proche, égale ou supérieure à la pression systémique :

+ le pronostic est mauvais dans l'ensemble et la mortalité avant 1 an lourde ;

+ si un nombre limité de cas peuvent marquer une tendance à l'amélioration fonctionnelle, trophique, radiologique et électro-cardiographique, cette tendance ne vaut que si le nourrisson réussit à passer le cap critique de la première année ;

+ Sur le plan hémodynamique, il ne semble pas que l'hypertension pulmonaire évolue vers la constitution de lésions vasculaires irréversibles ; Si cette évolution existe, elle paraît se faire très lentement et épargner les premières années de la vie. De plus, si nous n'avons jamais vu de telles C.I.V. se fermer complètement, l'évolution vers une réduction de taille ou la création d'une sténose pulmonaire est une éventualité qui n'est pas impossible.

+ Enfin, le risque global de mortalité, que nous avons estimé à 20 % dans ces formes, essentiellement avant 1 an, devient beaucoup plus élevé (56 %) lorsqu'une insuffisance cardiaque se révèle insensible à l'action du traitement médical.

3 - Ces notions seront importantes à considérer quand il s'agira de préciser pour ces enfants les indications du traitement chirurgical.

4ème PARTIE

PERSPECTIVES THERAPEUTIQUES

Nous ne parlerons dans ce chapitre que du seul traitement chirurgical.

Non pas que nous sous-estimions les services considérables rendus par les possibilités médicales : digitaliques, diurétiques, antibiotiques, cortisoniques, oxygénothérapie constituent la base d'un traitement d'une efficacité reconnue et qui permet à bien des nourrissons de franchir avec succès des épreuves dangereuses. Nous voulons rendre également hommage aux infirmières et aux mères qui ont à élever certains de ces bébés : il faut avoir assisté, sinon contribué, à l'alimentation de tels enfants pour apprécier la patience le courage et le dévouement de ces femmes que la modicité, (souvent même la vanité) des résultats qu'elles obtiennent n'arrive pas à désespérer. Certains auteurs préconisent la pratique systématique des gavages : mais, dans notre expérience, cette technique a pu déterminer l'apparition d'oedèmes et d'insuffisance cardiaque par surcharge, comme si l'enfant se défendait lui-même par son anorexie.

Mais les cas sont trop fréquents où les efforts médicaux échouent, s'épuisent ou ne suffisent pas : depuis 1952, le renfort de la chirurgie cardiovasculaire fait changer d'âme le combat. Les résultats définitifs qu'elle promet rendent un avenir aux plus éprouvés de ces enfants. Il importe donc de faire à cette chirurgie la place qu'elle mérite.

I - LES POSSIBILITES OPERATOIRES

Elles sont au nombre de deux :

- une méthode palliative, le cerclage de l'artère pulmonaire couramment appelée "banding";

- une méthode radicale, la fermeture du défaut septal réalisée à coeur ouvert.

A - LE BANDING DE L'ARTERE PULMONAIRE

1 - Buts

Partant du principe, admis par tous et que nous avons vérifié que c'est l'hypertension artérielle pulmonaire qui fait le désastre des communications inter-ventriculaires, W.H. MULLER et JF. DAMMANN ont l'idée de réduire l'hypertension pulmonaire et sa cause majeure, l'élévation considérable du débit pulmonaire, par la création chirurgicale d'une sténose du tronc de l'artère pulmonaire : la libre communication existant entre le ventricule gauche le lit artériel pulmonaire se trouve ainsi considérablement entravée. Et de publier en 1952, leurs premiers succès opératoires (113).

2 - Avantages - Inconvénients

a - Les avantages sont évidents

- la supression de l'hypertension pulmonaire transforme une C.I.V. grave en une C.I.V. bénigne : la tolérance fonctionnelle s'améliore de façon brillante, l'hypotrophie se corrige comme par miracle, la surcharge vasculaire pulmonaire s'efface, l'hypertrophie du ventricule gauche ne progresse plus ou diminue : ces enfants sont transformés et aptes à atteindre dans les meilleures conditions l'âge de la réparation complète;

- Le deuxième avantage considérable, est que ce type de chirurgie ne connaît aucune limitation d'âge ou de poids : elle est réalisée, à coeur fermé et ne nécessite pas l'appoint de la circulation extra-corporelle. Par thoracotomie antéro-latérale, le chirurgien découvre le tronc de l'artère pulmonaire autour duquel il passe, serre, fixe un ruban ou anneau synthétique. L'intervention est terminée. On peut donc proposer au banding les plus petits nourrissons, ce qui n'est pas encore le cas de la chirurgie à coeur ouvert.

b - Les inconvénients

Cette merveilleuse intervention comporte des inconvénients d'inégale gravité :

1/ - La mortalité opératoire :

Il existe une mortalité immédiate loin d'être négligeable qui tient essentiellement à deux facteurs :

- les candidats à l'intervention sont toujours des nourrissons en très mauvais état, généralement en insuffisance cardiaque, donc éminemment fragiles;

- le serrage de l'artère pulmonaire paraît être, chez ces enfants, un geste très dangereux, générateur d'extra-systoles ventriculaires, de bloc auriculo-ventriculaire, de bradycardie et d'arrêt cardiaque par inefficience ventriculaire droite. La plus grande prudence est donc nécessaire et le moindre trouble doit conduire au relâchement de la lacette. Tous les auteurs en particulier, BLANCQUAERT et CRAENEN (16) qui se sont penchés sur le problème des complications du banding insistent sur ces faits.

2/ - Le degré de serrage

- C'est le point le plus imprécis, de la méthode et aussi le plus délicat : il semble en effet difficile de trouver le juste milieu :

- entre un banding trop lâche qui est inefficace
- et un banding trop serré qui risque d'être mortel immédiatement, ou de transformer une C.I.V. en tétralogie de FALLOT à lointaine échéance (ce serait un moindre mal).

- Aussi chaque auteur a son idée personnelle :

+ certains pensent qu'il faut réduire l'artère pulmonaire du tiers de son calibre : CRAIG (40), MORROW (110), NEIMANN (121) et VERNEY (158); d'autres comme MULLER et DAMMANN (114) ou ALBERT (5) vont jusqu'à une striction des 3/4 du calibre initial ;

+ d'autres pensent que la striction est efficace quand la pression en aval :

- est devenue normale (5),
- tombe à la moitié de la pression ventriculaire droite d'amont '40),
- est réduite de moitié (110) ou de 35 à 50 mm Hg (114);

+ DEROM (49) et MULLER (114) estiment qu'un bon résultat est obtenu quand la courbe de pression artérielle pulmonaire d'aval ressemble à une courbe d'aorte coarctée;

+ un autre critère est représenté par l'apparition d'un gradient ventriculo-pulmonaire de 25 mm Hg (49, 158) à 50 mm Hg (110), de façon que la pression ventriculaire droite devienne égale à la pression ventriculaire gauche (5);

+ Enfin GOLDBLATT (68) et CRAIG (40) accordent de la valeur à l'apparition d'une désaturation oxymétrique dans le sang pulmonaire d'aval.

- Il est impossible d'accorder tout le monde : c'est un important point de technique que chacun résoud selon son expérience.

3/ - Le banding n'est qu'un procédé palliatif : il est en principe destiné à être levé au moment de la réparation complète à coeur ouvert. Mais le recul manque pour connaître le "dénouement" d'une telle aventure. Nous y reviendrons.

3 - Les résultats

- Depuis 1952, de très nombreuses statistiques opératoires ont été publiées : il semble que les chirurgiens aient connu des fortunes diverses.

- En ne considérant que les résultats obtenus dans les C.I.V. isolées, la revue de la littérature fournit le tableau 155 suivant (nous n'avons cité, pour chaque équipe, que la statistique la plus récente).

(voir tableau page suivante)

- On voit donc que la mortalité opératoire est appréciée suivant les auteurs de 0 à 30 %. Ce dernier chiffre est celui des "inventeurs" de la méthode.

- Si l'on totalise l'ensemble de ces cas, on aboutit au chiffre global de 65 morts pour 303 opérés, soit 21,5 %.

Nous pensons que c'est cette proportion qui doit être retenue :

- parce qu'elle est proche de celle publiée par les équipes dotées de la plus large expérience,

- parce que les publications optimistes ne s'appuient que sur un nombre limité de cas,

- parce que beaucoup de mauvais cas ne sont probablement pas publiés.

- C'est donc ce chiffre de 21,5 % que nous opposerons à celui de la mortalité spontannée pour conclure sur l'intérêt de la méthode.

AUTEUR	DATE	OPERES	MORTS	MORTALITE
ALBERT (5)	1961	20	2	10 %
DAMMANN (45)	1961	43	13	30 %
MORROW (110)	1961	13	1	7,5 %
OCHSNER (127)	1962	9	0	0
CRAIG (40)	1963	18	1	5,5 %
STERNS (143)	1964	3	0	0
GOLDBLATT (68)	1965	20	4	20 %
MUDD (112)	1965	19	0	0
NEIMANN (121)	1965	9	0	0
Association de cardiologie pediatrique européenne : VERNEY (157)	1965	159	42	26 %
WALKER	1965	10	2	20 %
T O T A U X	-	303	65	21,5 %

TABLEAU 155

4 - Les indications

Les indications du banding font l'unanimité des auteurs : elles sont remarquablement formulées par VERNEY (158) à qui nous faisons de larges emprunts :

a - le banding n'est indiqué que lorsque le diagnostic est certain : tous les auteurs remarquent que la mortalité s'élève vertigineusement quand la C.I.V. est associée à une autre malformation cardio-vasculaire : BLANCQUAERT (16) fait remarquer que la cause la plus fréquente de complications est un diagnostic incorrect ou incomplet. Les meilleures chances de succès sont le fait des C.I.V. isolées.

b - le banding n'est indiqué que chez le nourrisson inopérable à coeur ouvert ; nous savons en effet que la plus grosse part de la mortalité survient dans la première année. Et VERNEY fixe comme limite d'âge supérieure : 18 mois.

c - le banding n'est indiqué qu'en cas de C.I.V. à gros débit et hypertension pulmonaire majeure : c'est là une évidence puisque le but de la méthode est de réduire ces deux anomalies. Il faut donc qu'elles existent.

Mais les formes avec hypertension et shunt G - D minime ou inversé, sont en principe de mauvaises indications car l'existence d'une résistance pulmonaire très élevée rend illusoire son éventuelle réversibilité.

Bien que ce dernier point soit encore discuté (147), nous retiendrons que les indications du banding se recrutent presque exclusivement dans les formes de type IIb.

d - Enfin, fait capital, le banding n'est indiqué que chez les malades qui ont le plus de chances de mourir spontanément : nous avons vu qu'il s'agissait de ceux qui étaient en insuffisance cardiaque irréductible par le seul traitement médical.

5 - L'avenir des enfants soumis au banding

- le banding n'ayant pour but que de permettre à des nourrissons de franchir un cap critique et d'attendre sans dommage l'âge de la réparation complète, il s'agit de savoir dans quelles conditions cette dernière va pouvoir être réalisée et quels seront les effets de l'ablation du cerclage.

- L'expérimentation animale semble, selon ALBERT, cité par MORROW (110), indiquer qu'il n'y a aucun problème, en particulier technique.

- L'expérience en clinique humaine est encore très limitée :

+ DAMMANN (45) est le seul à rapporter 13 cas de ce genre ; le cerclage a été retiré et la lésion réparée à coeur ouvert. Il y a 4 morts mais 2 étaient des canaux atrio-ventriculaires, l'autre avait de multiples défauts septaux ventriculaires, le dernier est mort d'une complication cérébrale de la circulation extra-corporelle.

+ SIRAK (137) fait état d'un cas où le banding a été levé à partir du moment où la courbe pondérale s'est stabilisée en plateau, indiquant des besoins pulmonaires supérieurs à ceux qu'autorisait la sténose. L'évolution a été favorable après réparation complète, mais l'auteur insiste sur un point intéressant : le ruban de bandage était si profondément inclus dans la paroi du tronc pulmonaire qu'il n'a pas été possible de la disséquer et qu'il a fallu réaliser une excision-greffe d'un segment d'artère pulmonaire.

+ MILLS enfin (106) rapporte un cas analogue : banding à 20 mois chez un nourrisson en insuffisance cardiaque, amélioration remarquable puis apparition d'une cyanose et d'une dyspnée d'effort vers 8 ans; réparation complète de la C.I.V. à 8 ans 1/2 comportent l'exérèse sans problèmes du banding, succès complet avec 2 mois de recul.

- Ces résultats sont évidemment très encourageants, à la réserve technique près soulevée par SIRAK, mais le recul insuffisant et les cas publiés trop rares pour avoir une opinion définitive.

B - LA REPARATION COMPLETE

1 - Buts

- Il est évident : l'intervention est destinée à fermer l'orifice de communication, soit par la suture de ses lèvres, soit par la pose occlusive d'une plaque en textile synthétique.

- Le seul problème consiste à atteindre la lésion : il a fallu attendre trois quarts de siècle depuis Henri ROGER pour que ce raisonnement de plombier devienne une réalité; pour que le chirurgien puisse impunément ouvrir le coeur et y exercer son art sans contrainte.

En 1955, en effet, deux équipes chirurgicales prestigieuses publient à peu près simultanément leurs premiers résultats :

- celle de WALTON LILLEHEI à Minneapolis (96) qui utilise pour fermer 8 C.I.V. sous contrôle de la vue la méthode de circulation croisée inter-humaine;

- celle de la Mayo clinic dirigée par John W. KIRKLIN et James W. DU SHANE (53) qui utilisent pour la première fois un système de coeur-poumon artificiel leur permettant de réparer avec succès 8 défauts septaux. Cette méthode connut bientôt un immense succès, mais avec l'enthousiasme, les difficultés surgissent.

2 - Avantages - Inconvénients

a - Les avantages

- Le premier avantage c'est que le contrôle de la vue permet au chirurgien de faire le bilan exact des lésions et d'en assurer la réparation complète : il s'agit d'une intervention radicale dont le succès signifie la guérison anatomique de la maladie.

- Cette guérison anatomique implique-t-elle une guérison hémodynamique ? Si l'on en juge par la disparition post-opératoire de la plupart des troubles, c'est certain. L'évolution hémodynamique est moins bien connue : BRAUNWALD (29) rapporte en 1962, 8 cas de C.I.V. avec hypertension pulmonaire étudiée de 1 à 12 mois après la réparation complète : si le shunt gauche-droite a toujours disparu, si la pression artérielle pulmonaire s'abaisse toujours, elle ne redevient jamais complètement normale, à la différence de ce qui se passe après les cures radicales des persistances du canal artériel.

- Mais en l'état actuel de nos connaissances, on doit estimer que l'intervention est réellement curative.

b - Les inconvénients

De nombreuses réserves limitent sérieusement les indications de la réparation complète :

1/- Le premier est d'ordre technique : il concerne l'âge du candidat à cette chirurgie

+ En principe, la circulation extra-corporelle peut-être miniaturisée au point de pouvoir s'appliquer aux petits nourrissons : KIRKLIN (86, 88), LILLEHEI (97, 143), OCHSNER (127) en ont opéré un grand nombre, SLOAN (138) rapporte 30 interventions sous circulation artificielle chez des nourrissons de moins de 2 ans, dont le plus jeune avait 12 jours et le plus léger pesait 2.500 grammes.

+ Mais toutes les statistiques récentes font état d'une telle mortalité opératoire que même les chirurgiens les plus audacieux conseillent d'attendre au moins l'âge de 2 ans.

+ Une exception à cette règle, elle nous vient du JAPON, sous la plume de Togo HORIUCHI et de ses quinze collaborateurs (77) : ces auteurs rapportent 18 C.I.V. opérées à coeur ouvert avant 1 an (1963). Mais, conscients des aléas de la circulation extra-corporelle à cet âge, ils ont recours à la suture directe sous hypothermie modérée avec arrêt cardiaque limité à 9 minutes. Les résultats sont brillants puisque leurs 2 seuls morts postopératoires sont dûes l'une à une tuberculose miliaire, l'autre à une complication de déglutition chez un nourrisson porteur de fente palatine.

+ Une telle expérience est unique et appartient au domaine de l'exploit technique : nous retiendrons que pour l'heure, en France comme ailleurs, la chirurgie à coeur ouvert exige un poids minimum d'une dizaine de kilogs, parfois moins, poids rarement atteint avant l'âge de 2 ans par les candidats à la réparation d'une C.I.V. Nul doute que les progrès techniques abaisseront cette limite dans l'avenir.

2/- Mortalité opératoire

- Dans l'ensemble, elle est loin d'être négligeable, mais en dehors de l'âge sur lequel nous venons d'insister, elle semble dominée par les facteurs hémodynamiques; que l'on s'exprime en résistances pulmonaires comme SCEBAT (134) ou LILLEHEI (97), en rapport des résistances pulmonaire systémique comme KIRKLIN (86) ou en pressions pulmonaires comme la plupart des auteurs, on en arrive toujours à la même conclusion;le risque de mortalité opératoire est d'autant plus sévère que la maladie est hémodynamiquement plus grave, c'est-à-dire, dans l'ensemble, que la pression pulmonaire est plus élevée.

- Cette notion est capitale, car elle débouche sur la sélection des candidats à la réparation complète. Nous y reviendrons.

3/ - Les troubles de conduction post-opératoires

- L'étude histologique du tissu de conduction cardiaque dans les C.I.V. montre ses étroites connexions avec le défaut septal, en particulier du tronc et des deux branches du faisceau de HIS avec le bord postéro-inférieur de la C.I.V. TRUEK et BISHOF (151), TITUS et coll. (148) ont parfaitement démontré l'étroitesse de ces rapports anatomiques.

- Il n'est donc pas étonnant qu'un point de suture passé sur ce fameux bord postéro-inférieur puisse étrangler, sectionner, nécroser, ensanglanter ou enflammer le tissu de conduction et déterminer l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire ou d'un bloc de branche complet. De telles corrélations anatomo-cliniques ont été prouvées par les belles études histo-pathologiques de BLONDEAU et LENEGRE (19), TITUS et coll. (149), LEV et coll. (95).

- Et de fait, presque toutes les séries opératoires signalent l'apparition post-opératoire de tels troubles, parfois assez graves pour entraîner la mort. Pour ne citer que les études spécialisées :

+ BLONDEAU et DUBOST (18) font état de 14 blocs auriculo-ventriculaires sur 142 interventions intra-cardiaques, dont 4 pour 31 C.I.V. réparées à coeur ouvert : dans les 4 cas, la mort survint. Les auteurs insistent sur le fait que cette fâcheuse éventualité ne s'est produite que pour des C.I.V. avec forte hypertension pulmonaire (4 cas sur 12 = 33 %)

+ BLONDEAU et LENEGRE (19) rapportent par ailleurs 6 cas de blocs complets et 3 cas de blocs incomplets de la branche droite après la réparation de 17 C.I.V. : mais la lésion est très bien tolérée;

+ LAVER et KIRKLIN (91) observent entre 1955 et 1959, 48 blocs auriculo-ventriculaires sur 298 C.I.V. et tétralogies de FALLOT réparées, avec 18 morts immédiates, 18 retours en rythme sinusal, 12 persistances du trouble entrainant 4 fois la mort; mais de 1959 à 1960, ils n'observent plus que 6 blocs post-opératoires sur 90 réparations de C.I.V. (7 %), dont 1 seule persistera. Ils estiment donc que, moyennant des précautions techniques particulières, la fréquence de survenue de ce trouble est de 1 %, puis de 0,6 % de 1960 à 1962 (86);

+ Enfin, à propos de la survenue de 8 blocs complets de branche droite sur 25 C.I.V. réparées, BRISTOW (30) insiste sur la bénignité de ce trouble et sur la fréquence avec laquelle il survient lorsque le défaut septal siège dans la partie antérieure du septum membraneux (62 %).

- Au total, nous retiendrons que la survenue :

- d'un bloc complet droit est fréquente, mais bénigne,

- d'un bloc auriculo-ventriculaire est plus rare et doit se raréfier avec les progrès techniques; mais elle est aussi plus grave, parfois cause de la mort, encore que les techniques modernes de traitement chimiothérapique ou d'électro-stimulation permettent la réduction en fréquence et en gravité de cette complication (18) tout au moins à court terme.

4/ - Les réparations incomplètes

- Il peut arriver que la fermeture de la C.I.V. laisse derrière elle un shunt gauche-droite résiduel, rendant le résultat imparfait.

- Cette éventualité peut être dûe au lâchage d'un point ou la méconnaissance d'un défaut septal ventriculaire associé à la C.I.V. principale : KIRKLIN (86) insiste sur la difficulté à réparer complètement ces multiples C.I.V. et BERNHARD (15) a proposé une méthode de transillumination du septum interventriculaire pour ne pas risque de méconnaître des orifices occultes. La pratique per-opératoire de courbes de dilution d'un produit coloré peut-être indispensable en cas de doute.

- Dans l'ensemble, on peut estimer avec KIRKLIN (86), MUDD (112), WALKER (163), DUBOST (51), GALEY (62), que moyennant une bonne technique le risque de laisser évoluer un shunt résiduel est faible (entre 5 et 10%). Il est surtout fréquent (de 25 à 50 %) dans les formes avec forte hypertension pulmonaire.

5/ - D'autres complications peuvent survenir :

- Elles tiennent à la proximité du défaut septal des valves aortiques (qui peuvent être blessées) ou de la valve septale de la tricuspide : la désinsertion puis la réinsertion d'un pilier de cette valve peut s'avérer nécessaire pour exposer la C.I.V. Nous avons vu que cette technique pouvait conduire au drame;

- Elles tiennent enfin à la possibilité de survenue de grands syndromes hémorragiques post-opératoires comme après toute chirurgie cardio-vasculaire : NEGRE (119) en rapporte une expérience malheureuse et nous en avons personnellement 1 cas dans notre série.

3 - Les résultats

- Il n'est pas question de faire la somme de toutes les statistiques publiées.

- Si nous exceptons le cas du nourrisson dont il a déjà été question et pour lequel, la mortalité opératoire est estimée varier entre 30 et 60 % par tous les chirurgiens (et non les moindres) sauf les japonais (88, 127, 138, 143),

- le risque opératoire dont il est fait état, varie très nettement avec le type de C.I.V. proposée à l'intervention (tableau 156) :

TABLEAU 156

AUTEUR	ANNEE	MORTALITE OPERATOIRE	
		C.I.V. sans H.T.A.P. ou + H.T.A.P. MODEREE	C.I.V. + H.T.A.P. majeure
KIRKLIN (86)	1963	1 à 3 %	25 à 50 %
LILLEHEI (97)	1958	2 à 3 %	Très accru
SCEBAT (134)	1964	5 %	36 %
NEGRE (119)	1964	6 %	60 %
LAINEE (89)	1964	10 %	36 %
GALEY (62)	1964	12,5 %	57 %
DUBUSI (51)	1964	11,5 %	28 %
STERNS (143)	1964	15 %	40 %
MUDD (112)	1965	12,5 %	39 %
WALKER (163)	1965	15 % (tous + H.T.A.P.)	

Estimons donc avec les auteurs français :

- qu'en l'absence de toute hypertension pulmonaire, le risque est très faible : vers 3 % pour DUBOST (51),

- qu'en présence d'une hypertension modérée le risque s'accroit vers 10 %.

- que si la pression pulmonaire devient très élevée, le risque est considérable (de 28 à 60 % selon les auteurs) et la survenue de complications fréquente.

Nul doute encore, que les progrès techniques amélioreront ces statistiques.

4 - Les indications

Elles découlent de ce qui précède, à savoir :

a - la réparation complète d'une C.I.V. n'est indiquée pour l'instant qu'à partir d'un certain poids (8 à 10 kgs) c'est-à-dire à partir de l'âge minimum de 2 ans (l'âge optimum se situe entre 5 et 10 ans) : au-dessous de cet âge, la mortalité opératoire est au moins égale à la mortalité spontanée et surement supérieure à la mortalité du banding;

b - la réparation complète d'une C.I.V. n'est indiquée avec un risque acceptable que dans les formes à gros débit pulmonaire sans hypertension pulmonaire extrême (type IIa ou Iv)

c - la réparation complète garde de larges indications dans les formes avec hypertension majeure, pourvu qu'il persiste un bon shunt gauche-droite (type II b) mais le risque opératoire est nettement accru ;

d - la réparation complète est contre-indiquée dans les formes avec hypertension pulmonaire majeure quand l'élévation des résistances pulmonaires, témoin d'altérations vasculaires pulmonaires irréversibles, a réduit, annulé ou inversé le shunt gauche-droite (type III);

e - la réparation complète est contre-indiquée dans les formes à pression pulmonaire normale, car quelque minime que soit le risque opératoire, il parait toujours supérieur au risque évolutif spontané (type I).

II - NOS RESULTATS

Nous rappelerons brièvement que sur 500 cas, nous avons fait opérer 38 enfants. Une telle statistique n'a qu'une valeur d'indication, elle nous a pourtant paru riche d'enseignements.

A - BANDING

- Un seul cas a été opéré : il s'agissait d'une enfant de 14 mois 1/2, porteuse d'une C.I.V. du type IIb, en insuffisance cardiaque irréductible, donc une excellente indication.

- Mais la complication bien connue survint : inefficacité cardiaque après serrage et mort.

- Nous n'avons donc pas d'expérience personnelle sur le problème.

B - REPARATIONS COMPLETES

1 - Dans l'ensemble

Sur 37 réparations complètes pratiquées entre 2 ans et 14 ans 1/2, la plupart du temps entre 5 et 10 ans, nous pouvons faire état :

- de 6 morts, soit 16 %
- de 24 guérisons complètes, soit 65 %
- de 7 résultats imparfaits, soit 19 %
- de 18 troubles de conduction, soit près de 50 %, et plus précisément de :
  - 13 blocs complets droits (35 %)
  - et 5 blocs auriculo-ventriculaires (14 %) dont 4 ne sont que du premier degré (P R long).

2 - Dans le détail

Le tableau 157 fait apparaître les notions suivantes :

a - La mortalité

+ appartient surtout au groupe IIb (19 %) : 1 fois par syndrome hémorragique incontrôlable 3 jours après l'opération et 2 fois sur de très

larges C.I.V. multiples réalisant de pseudo-ventricules uniques : la mort est alors survenue sur la table d'opération;

+ elle intéresse aussi le groupe IIa (13,5 %) mais ce sont des évolutions fatales à distance de l'opération : 1 fois par lachage d'un pilier tricuspidien désinséré-réinséré; 1 fois par septicémie à staphylocoques. De telles complications, non liées à la gravité de la maladie, n'auraient pas dû apparaître;

+ et ce qui est grave, concerne le seul cas opéré du groupe Ia.

b - Les shunts résiduels

+ appartiennent surtout au type IIb (19 %) et au type IV (3 cas sur 4),

+ mais aussi au type IIa (6,6 %).

c - Les troubles de conduction

- se voient dans tous les groupes (sauf le cas du type Ib) : ils sont peut être un peu moins fréquents dans le type IIa;

- ils sont toujours remarquablement supportés, puisqu'on ne compte qu'un bloc auriculo-ventriculaire grave (dans une forme IV).

TYPE	NOMBRE	MORTS	GUERIS	SHUNTS résiduels	BBD	BAV
IA	1	1	0	0	-	-
IB	1	0	1	0	0	0
IIa	15	2	12	1	4	2
IIb	16	3	10	3	8	1
IV + 1 III devenu IV	4	0	1	3	1	2
TOTAUX	37	6	24	7	13	5

Tableau 157

III - CONCLUSIONS - ATTITUDE

Quelque limités que soient nos résultats, leur confrontation aux données de la littérature et aux données de l'histoire naturelle des C.I.V. conduit aux conclusions suivantes :

A - LES FORMES SANS HYPERTENSION PULMONAIRE

- Elles doivent être livrées à elles-mêmes : l'absence d'évolutivité, l'excellente tolérance à tous points de vue ne justifie d'attitude opératoire que dans les cas très exceptionnels où un débit pulmonaire important compromet la vie fonctionnelle de l'enfant.

- L'éventualité de survenue d'une endocardite d'OSLER n'est même pas une raison suffisante pour en envisager la prophylaxie par la fermeture chirurgicale de ces défauts septaux.

B - LES FORMES AVEC HYPERTENSION PULMONAIRE

Elles posent au contraire de graves problèmes chirurgicaux :

1 - A l'âge du nourrisson

a - Les formes bien tolérées ne nécessitent qu'une surveillance médicale.

b - Les formes mal tolérées nécessitent

. toujours le traitement médical :

+ traitement antibiotique massif et précoce des infections respiratoires, même des plus bénignes;

+ traitement toni-cardiaque digitalique :

- à titre systématique, lorsqu'existent des signes, même modérés d'intolérance fonctionnelle, un gros coeur, une surcharge ventriculaire électrique;

- à titre curatif et alors intensif en y associant diurétiques, régime sans sel, oxygénothérapie quand existe une insuffisance cardiaque dont l'hépatomégalie est, à cet âge, le signe le plus fidèle et le plus précoce.

. Deux éventualités sont alors possibles :

+ l'amélioration survient, un équilibre fonctionnel et trophique est réalisé : il y a toutes chances que, moyennant une étroite surveillance médicale qui nécessite parfois le placement en milieu spécialisé, le cap critique des 12 ou 18 premiers mois soit franchi et que l'enfant puisse atteindre sans dommage l'âge de la réparation complète (si celle-ci reste indiquée) ;

+ l'intolérance fonctionnelle reste majeure, l'insuffisance cardiaque est irréductible : l'expérience nous a appris que le risque de mortalité est alors très grand (56 à 70 %), de peu supérieur au risque de la réparation complète, mais largement supérieur à celui du banding (autour de 20 à 25 %). C'est donc cette dernière intervention qu'il faut proposer après avoir vérifié par cathétérisme :

+ que la C.I.V. est la lésion unique ou largement prédominante (dans un ensemble de shunts, par exemple);

+ qu'il existe bien une hypertension pulmonaire majeure et surtout un bon débit gauche-droite.

2 - Chez l'enfant plus grand

C'est-à-dire en général après 2 ans, une intervention réparatrice peut être envisagée dans les formes cliniquement mal tolérées :

- avec un risque opératoire faible dans les formes où la pression artérielle ne dépasse pas les 2/3 de la pression systémique;

- avec un risque plus élevé quand la pression pulmonaire se rapproche de la pression systémique;

- dans les formes avec égalité de pressions, il faut distinguer formellement :

+ celles qui comportent un bon shunt gauche-droite c'est-à-dire pour VERNANT (156) DU SHANE (54) et DUBOST (51) :

- pas de cyanose,
- une cinétique cardiaque violente,
- un gros souffle systolique frémissant,
- un roulement apexien de débit,
- un très gros coeur,
- une surcharge vasculaire pulmonaire considérable et
- une surcharge électrique ventriculaire gauche isolée ou prédominante.

Ces cas, (qui se recrutent dans le type IIb sont de bonnes indications opératoires ;

+ et celles qui comportent un shunt gauche-droite minime, voire nul c'est-à-dire à l'inverse ;

- une cyanose,
- un coeur calme,
- un souffle systolique peu intense, non frémissant,
- un coeur de volume modérément augmenté,
- un éclaircissement des champs pulmonaires surtout à la périphérie,
- l'absence de surcharge électrique ventriculaire gauche.

Ces cas (qui répondant au type III) sont des contre-indications opératoires:ils sont, pour l'heure, au-dessus de toutes ressources chirurgicales.

3 - Dans l'ensemble, on peut conclure que les progrès de la chirurgie cardiaque donnent au bilan thérapeutique des C.I.V. avec hypertension pulmonaire plus de satisfactions que de désillusions.

Mais le problème est loin d'être résolu :

1/ - Parce que le banding n'est qu'un procédé palliatif qui ne permet que d'attendre l'âge de la réparation complète : en tant que tel, ses risques doivent encore être considérés comme très élevés.

2/ - Parce que la réparation complète ne peut être réalisée avec un risque acceptable qu'à l'âge du grand enfant, âge où la mortalité spontanée devient minime. Mais même si un nourrisson parvient à franchir le cap critique des 12 ou 18 premiers mois et à atteindre l'âge de la réparation à

coeur ouvert, on ne peut manquer d'être frappé par le fait que de nombreux mois ou années d'hypotrophie et de mauvaise irrigation systémique finissent par peser lourd sur le développement intellectuel de ces enfants.

Aussi, nous pensons que le seul et vrai traitement de la C.I.V. avec hypertension pulmonaire est la réparation complète à l'âge du nourrisson : c'est la réalisation de ce but que devraient nous offrir les années qui viennent.

oOo

TABLEAU 158 - DONNEES HEMODYNAMIQUES

- LEGENDE

Shunt G.D - Enrichissement du sang ventriculaire en oxygène (en volume %)

P.V.D.s. - Pression ventriculaire droite systolique (en mm Hg)

P.A.P.s. - Pression artérielle pulmonaire systolique (en mm Hg)

G° VD-AP - Gradient de pressions entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire

Cap - Pression capillaire moyenne (en mm Hg)

P.S. - Pression systémique (la valeur est donnée entre parenthèses quand elle est mesurée au brassard)

PP/PS - Rapport des pressions pulmonaire/systémique (la valeur est donnée entre parenthèses quand le chiffre de la pression systémique est fourni par une mesure au brassard)

SO_2 - Saturation périphérique en oxygène (en %)

P.F.O. - La sonde a cathétérisé un patent foramen ovale

V.C.S.G. - La sonde a cathétérisé une veine cave supérieure gauche

C.I.V. - La sonde a cathétérisé la C.I.V.

(*) - Deuxième cathétérisme

(**) - Troisième cathétérisme

GROUPE Ia

N°	Age	Shunt-GD	PVDs	PAPs	G°VD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs.
10	8 ans	1,3	24	22	2	5	(90)	(0,24)	97%	-
10*	12 1/2	1	26	20	6	-	(100)	(0,20)	-	-
14	11 1/2	1	37	26	11	11	-	-	-	-
48	2 1/2	1	25	18	7	5	(90)	(0,20)	-	-
65	15mois	0,9	30	22	8	3	-	-	-	-
114	5 mois	1,1	20	20	0	3	56	0,35	81%	PFO+VCSG
144	14 ans	1,5	30	26	4	9	(100)	(0,26)	-	-
159	5 ans	1,2	33	30	3	-	(110)	(0,30)	-	-
181	12 ans	1,5	30	29	1	5	(110)	(0,27)	-	-
194	14 ans	0	26	15	1	8	(110)	(0,23)	-	-
202	14 mois	1	31	24	7	4	100	0,24	95%	PFO

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	G°VD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
228	2 1/2	0,8	26	25	1	4	(100)	(0,25)	98%	CIV
326	3 ans	1,5	41	27	14	-	-	-	-	-
424	7 1/2	0,5	35	25	10	8	80	0,31	92%	-
449	13 ans	1,5	28	26	2	8	(85)	(0,30)	-	-
460	3 1/2	1,2	28	26	2	9	80	0,32	94 %	-
493	12 ans	0	20	15	5	5	90	0,17	94%	microsonde

GROUPE I b

30	5 1/2	1,6	34	27	7	7	94	0,29	96%	-
76	16 mois	1,6	22	25	0	4	-	-	-	-
94	4 1/2	2,1	32	25	7	10	-	-	93%	-
105	5 ans	1,7	29	30	0	10	-	-	-	-
113	7 1/2	2,3	23	23	0	-	-	-	90%	PFO
149	7 1/2	2,5	28	23	5	10	-	-	-	-
179	9 1/2	2,5	34	28	6	7	-	-	-	-
217	10 mois	2,7	35	28	7	-	(75)	(0,37)	-	-
256	1 an	2,7	28	-	-	-	-	-	-	-
306	9 mois	2	24	22	2	5	-	-	-	PFO
325	3 ans	2,2	37	21	16	11	(90)	(0,23)	97%	-
332	9 1/2	2,4	36	28	8	8	-	-	-	-
359	11 1/2	1,8	35	24	11	12	(115)	(0,20)	-	PFO
367	20 mois	-	33	30	3	13	-	-	-	PFO
367 *	7 1/2	1,7	35	34	1	15	86	0,40	95%	-
386	2 ans	1,6	40	22	18	5	(95)	(0,23)	-	-
393	10 1/2	1,6	30	23	7	8	-	-	-	-

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	G° VD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
394	18 ans	2,3	37	29	8	14	-	-	-	-
412	9 ans	1,7	38	27	11	11	(100)	(0,27)	-	-
444	6 mois	3,5	34	25	9	8	-	-	-	-
464	5 ans	2,3	31	28	3	10	100	0,28	93%	-
470	10 mois	1,8	30	24	16	10	(70)	(0,34)	-	-

GROUPE II a

24	2 ans	3,1	42	40	2	10	-	-	90%	PFO
35	1 an	2,1	58	49	9	10	(85)	(0,58)	-	-
37	6 m 1/2	1,5	42	-	-	-	(90)	-	94%	PFO
40	13 mois	3,1	59	53	6	-	-	-	-	-
42	6 mois	2,2	46	37	9	10	-	-	-	-
53	2 ans	1,3	35	32	3	13	(105)	(0,30)	-	-
64	10 mois	2	33	34	0	7	-	-	-	PFO
70	14 mois	1,2	57	57	0	14	-	-	95%	PFO
70 *	5 a 1/2	2,3	35	29	6	-	112	0,25	96%	PFO
74	5 mois	3,8	47	-	-	-	(80)	-	-	-
81	5 mois	2,4	50	50	0	-	-	-	-	PFO
81 *	3 ans	0	35	28	7	5	(90)	(0,31)	-	-
82	14 mois	2,8	62	46	16	7	(90)	(0,51)	-	PFO
82 *	6 ans	2,9	76	30	46	7	-	-	95%	-
84	9 mois	1,9	54	46	8	-	-	-	88%	PFO
90	5 1/2	2	48	35	13	11	(95)	(0,37)	-	-
97	2 a 1/2	3,2	60	60	0	-	(110)	(0,54)	-	-
97	3 a1/2	2,6	64	64	0	11	(100)	(0,63)	91%	-

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	GºVD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
98	10 mois	2	40	34	6	-	-	-	95%	PFO
101	6 ans	2	60	55	5	10	(105)	(0,52)	96%	-
108	11 mois	1,5	38	33	5	10	(90)	(0,37)	-	-
112	16 mois	1,8	50	45	5	9	(80)	(0,56)	91%	-
115	2 a 1/2	1,5	37	37	0	10	-	-	-	-
119	7 mois	1,8	43	43	0	-	100	0,43	-	-
119 *	4 ans	3	54	38	16	12	(95)	(0,40)	-	-
125	9 m 1/2	2,6	50	45	5	12	-	-	-	-
145	4 mois	1,6	45	45	0	-	-	-	-	-
150	13 mois	1,3	45	45	0	8	(110)	(0,40)	94%	PFO
151	13 mois	2,9	60	60	0	11	-	-	-	-
152	4 m 1/2	2,9	40	36	4	3	(100)	(0,36)	-	-
177	2 a 1/2	2,3	47	35	12	9	(100)	(0,35)	-	-
183	5 a 1/2	2,5	68	54	14	15	-	-	98 %	-
187	5 a 1/2	2,3	38	35	3	10	(100)	(0,35)	-	-
212	3 a 1/2	1,7	60	56	4	-	-	-	-	-
216	8 mois	2,6	70	50	20	10	-	-	92%	PFO
229	2 ans	2,5	44	38	6	8	-	-	-	-
230	6 mois	3,2	43	40	3	7	-	-	-	-
237	7 ans	1,4	54	50	4	13	-	-	-	-
237*	11 ans	3,2	51	49	2	-	-	-	-	-
248	8 mois	3,2	37	31	6	-	-	-	-	-
277	4 a 1/2	2,2	65	41	24	9	(110)	(0,37)	95%	-
277*	9 ans	2	68	48	18	16	120	0,40	95%	-
284	12 ans	2,9	38	31	7	10	-	-	-	-
287	5 ans	0	65	25	40	7	-	-	97%	-
297	17 mois	1,9	39	33	6	12	-	-	-	-

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	G° VD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
313	2 ans	2,4	76	58	18	16	(100)	(0,58)	-	-
336	10 mois	2,8	42	40	2	-	66	0,60	92%	CIV
336	5 ans	2,2	66	64	2	17	(90)	(0,71)	98%	-
338	4 a 1/2	1,6	46	42	4	14	110	0,38	96%	-
345	3 ans	3	65	56	9	10	86	0,62	93%	CIV
353	22 mois	2,2	58	52	6	15	(90)	(0,58)	-	-
392	3 m 1/2	4,1	62	48	14	-	-	-	-	PFO
392 *	5 a 1/2	2,9	80	27	53	3	(90)	(0,30)	98%	-
397	5 ans	2,2	38	33	5	10	(115)	(0,29)	-	-
402	10 mois	1,9	45	45	0	-	(80)	(0,56)	-	-
418	2 a 1/2	1,2	55	42	13	9	-	-	-	-
422	7 a 1/2	1,9	42	31	11	14	(110)	(0,28)	-	-
456	5 ans	1,6	50	31	19	10	82	0,36	92%	-
466	8 mois	3,9	50	36	14	9	-	-	-	-
467	10 mois	3,1	60	60	0	13	104	0,57	87%	-
490	5 ans	1,3	57	59	0	8	-	-	-	-
497	6 mois	3,8	49	47	2	6	(90)	(0,52)	-	-

GROUPE IIb

9	21 mois	3,2	75	75	0	6	-	-	-	-
26	9 mois	3,4	107	98	9	12	(90)	(+ de 1)	82%	PFO
31	12 ans	3,4	94	94	0	20	(110)	(0,85)	92%	-
32	9 mois	3,9	108	-	-	-	-	-	-	VCSG
32	3 a1/2	1	72	76	0	-	80	0,95	88%	PFO+VCSG
36	8 mois	4,7	90	88	2	-	-	-	-	-
36*	3 a 1/2	0	90	90	0	9	100	0,90	98%	-

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	GºVD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
39	7 mois	3,9	72	74	0	6	-	-	-	-
39	3 a 1/2	2	72	74	0	13	-	-	-	-
50	4 m 1/2	3,1	86	80	6	-	-	-	-	-
56	4 ans	1,8	110	105	5	5	(110)	(0,95)	-	-
66	18 mois	2,8	82	76	6	14	84	0,90	90%	CIV
71	5 mois	4,3	80	-	-	-	(85)	-	88%	PFO
73	6 a1/2	2,7	74	74	0	11	70	(+ de 1)	94%	-
77	5 a 1/2	2,5	118	112	6	24	(90)	(º de 1)	-	-
79	4 m 1/2	2,1	70	70	0	9	(85)	(0,82)	86%	PFO
92	9 m 1/2	4	62	62	0	-	-	-	-	-
92 *	4 ans	2,2	100	100	0	16	-	-	-	-
100	8 ans	2,2	84	84	0	11	-	-	90%	-
116	16 m 1/2	1,2	86	76	10	13	(70)	(+ de 1)	-	-
126	8 mois	2,8	72	72	0	14	-	-	-	PFO
131	11 mois	4,5	124	-	-	-	(100)	-	-	CIV
136	13 mois 1/2	5,6	100	96	4	9	(90)	(+ de 1)	88%	PFO
137	16 mois	2	80	80	0	13	(85)	(0,94)	95%	PFO
141	5 m 1/2	1,3	90	88	2	-	(80)	(+de 1)	-	PFO
153	10 m 1/2	3	94	-	-	-	(100)	-	-	-
158	5 mois	3,2	75	70	5	-	-	-	-	-
160	4 mois	3,2	70	66	4	-	(70)	(0,94)	85%	-
163	5 m 1/2	2	80	80	0	-	-	-	-	-
163	3 ans	2,1	82	82	0	4	75	+ de 1	-	-
164	3 a 1/2	1,6	100	100	0	20	100	1	89%	-
180	5 a 1/2	1,7	62	68	0	16	84	0,80	94%	CIV+VCSG
192	4 ans	3,1	72	64	8	12	-	-	88%	-

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	G°VD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs.
192	4 ans	3,1	72	64	8	12	-	-	88%	-
203	16 mois	3,3	86	84	2	16	(80)	(+ de 1)	-	-
208	1 an	4,3	88	-	-	-	(60)	-	86%	-
220	9 mois	3	68	66	2	13	-	-	-	-
220*	4 a 1/2	2,9	90	90	0	20	(90)	(1)	-	-
223	6 mois	3,5	74	65	9	-	-	-	-	VCSG
238	7 a 1/2	3,7	88	88	0	14	(100)	(0,88)	-	VCGS
242	6 mois	1,8	80	-	-	-	(100)	-	-	-
243	6 a 1/2	1,6	78	74	4	7	70	(+ de 1)	94%	-
245	6 ans	1,9	78	78	0	-	90	0,87	87%	PFO
251	7 mois	4,1	85	85	0	-	-	-	-	PFO
251*	4 a 1/2	2,4	76	45	31	11	(100)	(0,45)	94%	-
261	6 a 1/2	-	80	86	0	5	-	-	-	-
261*	11 ans	2,4	90	92	0	-	(95)	(0,97)	-	-
263	4 a 1/2	2	84	84	0	10	-	-	-	-
267	9 m 1/2	1,9	60	-	-	-	65	-	85%	PFO
271	2 a 1/2	-	96	96	0	20	-	-	-	-
273	5 mois	3,2	60	68	0	-	(80)	(0,85)	-	-
279	3 m 1/2	2,4	80	-	-	-	(80)	-	90%	PFO
289	3 ans	3,2	80	80	0	15	-	-	-	-
303	2 a 1/2	1,8	108	102	6	10	108	0,95	94%	CIV
307	6 mois	2	80	-	-	-	80	-	90%	PFO
309	10 mois	2,3	83	74	9	-	90	0,82	91%	CIV
311	3 mois	3,6	68	66	2	-	(90)	(0,73)	89%	PFO
318	6 mois	3,1	90	66	24	8	(85)	(0,77)	-	-

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	G°VD-AP	Cap	P.S.	PF/PS	SO_2	Obs
324	5 mois	1,5	116	-	-	-	(80)	-	-	-
327	5 mois	2,2	77	78	0	-	-	-	-	-
333	9 ans	3,1	76	76	0	24	84	0,90	95%	-
337	15 mois	1,7	84	-	-	-	85	-	-	PFO
348	4 mois	2,6	76	70	6	7	(80)	(0,87)	-	-
349	1 an	2,7	60	58	2	6	(80)	(0,72)	-	-
351	7 a 1/2	1,4	72	72	0	15	(95)	(0,76)	94%	-
361	6 mois	2,6	68	-	-	-	-	-	-	PFO
369	4 m 1/2	3,5	60	58	2	-	(75)	(0,77)	-	-
370	1 an	2,2	80	80	0	-	80	1	86%	CIV
373	5 mois	2,5	85	86	0	5	-	-	-	-
376	5 a 1/2	1,3	65	-	-	-	-	-	-	-
377	9 mois	2,4	74	72	2	-	(90)	(0,80)	-	-
380	1 an	2,4	96	88	8	5	-	-	-	-
388	9 mois	2,2	80	71	9	-	-	-	-	-
389	6 mois	3,4	82	-	-	-	-	-	-	-
389 *	4 ans	4	107	98	9	17	(90)	(+ de 1)	-	-
400	11 mois	3,1	83	87	0	-	90	0,97	92%	-
400 *	4 a 1/2	3,5	115	100	15	-	-	-	98%	-
400 **	6 ans	0	34	30	4	5	(100)	(0,30)	-	post-op
409	8 mois	3,8	74	60	14	-	-	-	-	-
413	2 ans	3,4	90	80	10	-	90	0,90	99%	CIV
413 *	6 a 1/2	2,4	92	60	32	14	90	0,66	94%	CIV
414	10 mois	2,5	72	68	4	-	(75)	(0,90)	80%	PFO
415	2 ans	2,1	76	78	0	10	-	-	92%	-
415 *	5 ans	2,3	108	102	6	15	108	0,95	91%	CIB

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	G°VD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
426	17 mois	1,7	62	64	0	11	-	-	-	-
428	4 ans	2,3	70	70	0	10	76	o,92	95%	CIV
438	5 a 1/2	2,8	84	80	4	10	108	0,74	94%	-
439	8 mois	2,1	124	120	4	-	-	-	-	-
443	3 mois	4,4	64	64	0	11	-	-	-	-
448	7 mois	2,2	72	-	-	-	(70)	-	-	-
445	6 mois	3,6	70	70	0	-	-	-	-	-
451	1 an	2,3	62	66	0	-	-100	0,66	90%	CIV
451 *	4 a 1/2	2,4	62	-	-	-	80	-	87%	VCSG
452	7 mois	2,6	71	77	0	22	-	-	-	-
452 *	4 a 1/2	1,7	70	50	20	15	-	-	90%	-
454	3 ans	2,7	96	90	6	11	106	0,85	95%	-
461	6 mois	4	62	56	6	-	-	-	-	PFO
462	18 mois	1,8	96	90	6	6	94	0,95	81%	PFO
462 *	4 a 1/2	2,2	98	98	0	100	(105)	(0,93)	93%	-
463	5 mois	2,9	58	50	8	7	(60)	(0,83)	-	-
465	11 mois	2,4	80	80	0	-	70	+ de 1	87%	CIV+PFO
469	10mois	2,2	63	54	9	-	(75)	(0,72)	-	-
472	21 mois	3,7	110	100	10	-	-	-	-	-
472 *	5 ans	1,8	100	100	0	20	(100)	(1)	96%	-
473	11 mois	3	90	-	-	-	(90)	-	-	-
474	20 jous	1,2	66	66	0	-	-	-	-	PFO
476	3 mois	2	82	-	-	-	82	-	83%	PFO
480	13 mois	3,3	85	74	11	-	-(80)	(0,92)		VCIG
480 *	6 a 1/2	2,2	88	56	33	15	(95)	(0,65)	-	-

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	GºVD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
488	2 mois	2,5	68	47	21	-	65	0,72	94%	PFO
491	5 mois	2,4	110	104	6	14	(100)	(1)	-	-
494	1 an	2,5	80	60	20	13	-	-	-	-

GROUPE III

t 5	2 mois	1,1	108	-	-	-	(90)	-	-	-
190	18 mois	1,1	84	83	1	-	92	0,90	89%	-
190*	6 ans	3,2	86	60	26	11	-	-	95%	-
239	4 a 1/2	1,2	120	120	0	12	96	1,25	87%	-
319	10 mois	0	96	-	-	-	(80)	-	76%	PFO
335	3 mois	1,2	68	66	2	5	(70)	(0,94)	89%	PFO
352	13 ans	1	112	112	0	-	110	1	98%	CIV
364	8 mois	1,5	84	-	-	-	84	-	86%	PFO
366	6 ans	1,5	91	82	9	-	76	1,08	86%	-
374	8 ans	0,9	100	93	7	8	(100)	(0,93)	89%	-
441	8 mois	1,9	87	87	0	6	87	1	85%	CIV
442	6 mois	2,2	95	-	-	-	-	-	-	-
450	5 a 1/2	0	78	76	2	5	78	0,97	93%	-

GROUPE IV

27	13 mois	1,1	96	34	57	-	-	-	-	-
78	9 m 1/2	1,1	68	-	-	-	-	-	82%	PFO
107	2 m 1/2	2,6	72	34	38	6	(80)	(0,48)	-	-
143	2 ans	1,4	58	-	-	-	(100)	-	-	-
156	2 ans	2,9	90	60	30	-	(85)	(0,70)	86%	FFO

N°	Age	Shunt GD	PVDs	PAPs	G°VD-AP	Cap	P.S.	PP/PS	SO_2	Obs
157	3 a1/2	2,3	90	29	61	10	80	0,36	95%	-
170	7 a 1/2	1	70	29	61	10	80	0,36	95%	-
178	13 mois	2,4	78	30	48	10	(110)	(0,27)	-	-
201	4 ans	2,1	70	40	30	8	105	0,38	94%	-
201*	8 ans	2,2	90	40	50	12	110	0,36	-	-
210	2 a 1/2	2,9	68	27	41	8	(80)	(0,34)	-	-
226	2 a 1/2	0,6	74	30	44	-	-	-	-	-
226*	5 ans	2	90	30	60	8	-	-	-	-
276	9 mois	2,5	88	40	48	9	(76)	(0,53)	-	-
285	6 a 1/2	2,4	100	-	-	-	(95)	-	90%	PFO
288	9 mois	1,8	96	48	48	-	-	-	91%	PFO
296	7 m 1/2	2,9	60	33	27	7	(80)	(0,41)	-	-
299	4 ans	2,6	74	48	26	7	(80)	(0,60)	-	-
302	6 a 1/2	3,1	76	20	56	5	-	-	-	-
430	17 mois	1,1	70	34	36	-	-	-	-	-
447	14 ans	2,5	72	47	25	16	(110)	(0,43)	-	-
468	7 mois	1,2	78	20	58	7	(70)	(0,29)	-	-
492	2 a 1/2	2,5	76	36	40	10	(110)	(0,33)	94%	-
503	22 mois	0,9	89	38	51	20	(100)	(0,38)	-	-

oOo

CONCLUSIONS GENERALES

La discordance qui existe entre la grande fréquence de la communication inter-ventriculaire chez l'enfant et sa rareté à l'âge adulte reçoit des explications variables selon les auteurs. Les deux hypothèses les plus fréquemment invoquées sont :

- que la malformation est souvent mortelle dans l'enfance ,
- ou qu'un grand nombre de C.I.V. se sont fermées spontanément.

Ces deux éventualités doivent, en réalité, se conjuguer et il est sage de penser qu'avant l'ère des antibiotiques, la majorité des cardiopathies à shunt gauche-droite mouraient dans le jeune âge d'infection pulmonaire, ce qui explique en partie la rareté actuelle des C.I.V. chez les adultes.

L'ère chirurgicale a apporté de grands espoirs, encore non démentis, quant aux bénéfices de la fermeture de ces défauts septaux chez le grand enfant, Une phase de tatonnements a été nécessaire avant de savoir quelles C.I.V. pouvaient être fermées et quelles autres devaient être fermées . Ce problème semble actuellement à peu près résolu.

Notre étude n'a eu qu'une modeste ambition, suivre pendant le plus longtemps possible (au maximum 12 ans dans notre travail) l'évolution des nourrissons ayant une C.I.V. afin de connaître l'histoire naturelle des différentes formes cliniques de la maladie. A partir de cette connaissance, il devient possible de mieux préciser les indications du "banding" ou création chirurgicale d'une sténose de l'artère pulmonaire . Le problème actuel majeur est en effet de savoir à quel âge, quels malades dans quelles circonstances on a le droit de proposer cette intervention qui n'est que palliative et qui comporte ses risques opératoires propres. Ces risques doivent évidemment être inférieurs aux risques spontanés.

oOo

Dans le service de notre Maître le Docteur J. NOUAILLE à l'Hôpital PARROT (Bicêtre), nous avons donc recueilli 500 observations de C.I.V. dont 374 concernant des nourissons de moins de 2 ans : dans un peu moins de la moitié des cas, le diagnostic a été prouvé par des explorations hémodynamiques ou des constatations anatomiques.

Nous avons classé ces cas en 6 groupes physio-pathologiques distincts numérotés ainsi :

- I a : pression artérielle pulmonaire normale, faible shunt gauche-droite : 148 cas, 1 mort spontanée, 1 fermeture opératoire (1 mort) ;
- I b : pression pulmonaire normale, mais shunt gauche -droite important : 57 cas, 1 mort spontanée,1 réparation complète (0 mort);
- II a: Hypertension pulmonaire modérée inférieure aux 2/3 de la pression systémique, débit important : 133 cas, 15 morts spontanées, 15 fermetures chirurgicales (2 morts) ;
- II b: hypertension pulmonaire majeure, supérieure aux 2/3 de la pression systémique, débit gauche-droite important : 103 cas, 22 morts spontanées, I7 opérés (4 morts dont le seul banding réalisé) ;
- III : hypertension pulmonaire majeure mais débit gauche-droite minime, nul ou inversé : 15 cas, 5 morts spontanées, 1 réparation complète (0 mort);
- IV : association d'une sténose pulmonaire attestée par un gradient significatif de pressions entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit : 39 cas, 0 mort spontanée, 3 fermetures chirurgicales (0 mort)

oOo

L'étude analytique, puis synthétique de ces 500 dossiers a été confrontée avec les données d'une littérature très riche et nous conduit aux conclusions suivantes :

1 - L'étiologie de la malformation reste très imprécise, mais une origine géno-typique peut être retenue dans certains cas qui restent rares.

2 - La clinique permet presque toujours :
- non seulement de faire le diagnostic sur l'existence d'un souffle systolique conforme à la description d'Henri ROGER,
- mais encore , grâce à l'association de symptômes ou signes non spécifiques car liés à l'importance du débit ou de l'hypertension pulmonaire, de prévoir le groupe physio-pathologique dans lequel s'inscrit tel ou tel cas.

3 - Le cathétérisme est cependant indispensable avant toute décision chirurgicale. La pratique, universellement répandue de répéter, le cathétérisme au bout de quelques années, a été capitale pour déterminer que l'augmentation des résistances pulmonaires était suffisamment rare, sur une période de 10 ans, pour que cette crainte n'intervienne que très peu chez l'enfant dans une décision chirurgicale. Elle a appris, de plus, que la fermeture spontanée des C.I.V. était une réalité hémodynamique et que l'apparition d'un gradient de pressions entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire était loin d'être exceptionnelle.

4 - Le pronostic spontané des communications interventriculaires est directement lié au degré du symptôme HYPERTENSION PULMONAIRE quelle qu'en soit l'étiologie:

- quand le nourrisson est en insuffisance cardiaque que le traitement médical n'arrive pas à réduire, le risque de mortalité devient majeur. Il pèse avant tout sur les enfants de moins de 1 an, principalement avant 6 mois. Le risque global de mortalité que nous avons estimé à 20 % dans ces formes, essentiellement avant 1 an, devient beaucoup plus élevé (56 %) en cas d'insuffisance cardiaque irréductible médicalement.

C'est dans ces formes qu'un banding est indiqué, car le risque qu'il fait courir est largement inférieur au risque spontané. Il serait pourtant beaucoup plus satisfaisant d'envisager l'éventualité d'une réparation complète à cet âge , même si les risques étaient à peine inférieurs aux risques spontanés, c'est dans ce sens que s'orientent les perspectives chirurgicales d'avenir.

- cependant un bon nombre de cas marquent une tendance à l'amélioration fonctionnelle, trophique, radiologique et électrocardiographique : cette tendance est d'autant plus fréquente que l'hypertension pulmonaire est moins sévère, et n'existe que si le nourrisson réussit à passer le cap critique de la première année. Mais ne faut-il pas alors prendre en considération le fait qu'un petit enfant resté plusieurs années très hypotrophique a rarement un quotient intellectuel normal ?

Nous retrouvons ainsi le problème des réparations complètes chez le nourrisson : tant qu'il ne sera pas résolu, l'avenir des C.I.V. avec hypertension pulmonaire restera incertain.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

S. THIEFFRY

Vu, le Doyen de la Faculté :

G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - P. ADAMS, A.C. ANDERSON, B. ALLEN et W. LILLEHEI

Physiologic changes with age in ventricular septal defect
Circulation, 1957, 16,(11),857-858

2 - P.A.M. AULD, A.L. JOHNSON, J.E. GIBBONS et M. Mc GREGOR

Changes in pulmonary vascular resistance in infants and children with left-to right intracardiac shunts
Circulation, 1963, 27 (2), 257-260

3 - M.H. AGUSTSSON, B.M. GASUL, R.A. ARCILLA, J.P. BICOFF et R. MONCADA

Spontaneous closure of ventricular septal defect in 8 children demonstrated by serial cardiac catheterizations and by angiocardiography.
Circulation, 1961, 24, (4,11),874 - 875

4 - M.H. AGUSTSSON, R.A. ARCILLA, J.P. BICOFF, R. MONCADA et B.M. GASUL

Spontaneous functional closure of ventricular septal defects in fourteen children démonstrated by serial cardiac catheterizations and angiocardiography.
Pediatrics, 1963, 31 (6), 958-968

5 - H.M. ALBERT, R.L. FOWLER, C.C. CRAIGHEAD, B.A. GLASS et M. ATIK

Pulmonary artery banding. A treatment for infants with intractable cardiac failure due to interventricular septal defects
Circulation, 1961, 23 (1),16-20

6 - R.A. ARCILLA, M.H. AGUSTSSON, J.P. BICOFF, J. LYNFIELD, M. WEINBERG E.H. FELL et B.M. GASUL

Further observations on the natural history of isolated ventricular septal defects in infancy and childhood. Serial cardiac catheterization studies in 75 patients
Circulation, 1963 (4,1) 28, 560-571

7 - R.ASH

Natural history of ventricular septal defects in childhood lesions with predominant arteriovenous shunts
J. Pediat. 1964, 64 (1),45-46

8 - A. de CARVALHO AZEVEDO, A.N. TOLEDO, A.A. de CARVALHO, W. ZANIOLO, H. DOHMANN et R. ROUBACH

Ventricular septal defect
(An exemple of its relative diminution)
Acta cardiol, 1958, 13 (5), 513-518

9 - C.P. BAILEY et W.M. LEMMON

Current research in the surgery of ventricular septal defects
Am. J. cardiol, 1960, 5 (2), 242-257

10 - P. BALEDENT

Les communications inter-ventriculaires. Etude de 163 cas, tous cathétérisés. Essai de classification
Thèse Paris 1960 (Dactyl).

11 - L.M. BECU, R.S. FONTANA, J.W. du SHANE , J.W. KIRKLIN, H.B. BURCHELL et J.E. EDWARDS

Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect
Circulation, 1956, 14 (3), 349-364

12 - H.H. BENTALL, D.G. MELROSE, W.P. CLELAND, J.F. COODWIN et A. HOLLMAN

The influence of pulmonary vascular disease upon the results of closure of ventricular septal defect
Brit. Heart. J., 1959, 21 (6), 580

13 - J. BEREGOVITCH, S. BLEIFER, E. DONOSO et A. GRISHMAN

The vectorcardiogram and electrocardiogram in ventricular septal defect with special reference to the diagnosis of combined ventricular hypertrophy
Brit. Heart J., 1960, 22 (2), 205-219

14 - R. BERLINERBLAU

L'électrocardiogramme normal au cours de la première année de la vie - Communication personnelle

15 - W.F. BERNHARD, R. INNIS et R.E. GROSS

Transillumination of the ventricular septum.
A method for the detection of multiple occult septal defects
New Engl. J., Med, 1962, 267 (18) 909-912

16 - A. BLANCQUAERT et J. CRAENEN

Complications of banding
Annual. Proc. Ass. Europ. Pediatr. Cardiol. 1965, 1,21-22

17 - S. BLEIFER, E. DONOSO et A. GRISHMAN

The auscultatory and phonocardiographic signs of ventricular septal defects
Am. J. Cardiol, 1960,5 (2),191-198

18 - P. BLONDEAU, M. WEISS, J. GUERY et Ch. DUBOST

Le bloc auriculo-ventriculaire complication grave de la chirurgie à coeur ouvert (A propos de 14 observations)
Pathologie-Biologie, 1960, 8 (5-6), 459-479

19 - M. BLONDEAU et J. LENEGRE

Troubles de conduction consécutifs à la chirurgie intra-cardiaque
Arch. Mal. Coeur, 1960, 53 (7), 740-755

20 - S.G. BLOUNT et G.M. WOODMARK

Considérations involved in the selection for surgery of patients with ventricular septal defects
Am. J. Cardiol., 1960, 5 (2), 223-233

21 - D.K. BLOOMFIELD

Association of left ventricular myopathy with minor congenital defects of the ventricular septum.
Circulation 1961, 24 (4,II) 889-890

22 - D.K. BLOOMFIELD

Size of ventricular septal defect and its relationship to pulmonary hypertension and prognosis
Circulation, 1961, 24 (4-II), 890

23 - D.K. BLOOMFIELD

Spontaneous closure of ventricular septal defect : clinical and pathologic correlations
Circulation, 1961, 24 (4,II), 890

24 - D.K. BLOOMFIELD

The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy
Circulation 1964, 29 (6), 914-955

25 - I. BOESEN

The natural history of ventricular septal defect
Annual. Proc. Ass. Europ. Pediatr. Cardiol. 1965, 1, 10-15

26 - R.E. BONHAM - CARTER

Results of the banding procedure
Annual. Proc. Ass. Europ. Pediatr. Cardiol., 1965, 1, 23-24

27 - F. BOUCHARD

Les communications inter-ventriculaires avec forte hypertension pulmonaire
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57 (11), 1317-1325

28 - E. BRAUNWALD et A.G. MORROW

Left ventricular - right atrial communication : diagnosis by clinical, hemodynamic and angiographic methods
Am. J. Med., 1960, 28, (6), 913-920

29 - N.S. BRAUNWALD, E. BRAUNWALD et A.G. MORROW

The effects of surgical abolition of left to right shunts on the pulmonary vascular dynamics of patients with pulmonary hypertension
Circulation 1962, 26 (6), 1270-1278

30 - J.D. BRISTOW, D.G. KASSENBAUM, A. STARR, H.E. GRISWOLD

Observations on the occurence of right bundle branch block following open repair of ventricular septal defects
Circulation, 1960, 22 (5), 896-900

31 - L. BROTMACHER et M. CAMPBELL

The natural history of ventricular septal defect
Brit. Heart J. 1958, 20 (1), 97-116

32 - C.E. BURCH et N. de PASQUALE

The electrocardiogram, spatial vector cardiogram, and ventricular gradient in congenital ventricular septal defect
Am. Heart. J. 1960, 60 (2), 195-211

33 - F. CHAR, P. ADAMS et R.C. ANDERSON

Electrocardiographic findings in one hundred verified cases of ventricular septal defect
Am. J. Dis. Child., 1959, 97 (1) 48-57

34 - W.H. CIVIN et J.E. EDWARDS

Pathology of the pulmonary vascular tree - I.A comparison of the intrapulmonary arteries in the Eisenmenger complex and in stenosis of ostium infundibuli associated with biventricular origin of the aorta
Circulation, 1950, 2 (4), 545-552

35 - P. CORONE, P. VERNANT et P. BALEDENT

Classification et diagnostic des communications inter-ventriculaires
Coeur et Med. Int., 1962, 1 (1), 41-48

36 - P. CORONE, P. VERNANT et I. EMERIT

Déformation thoracique et communications inter-ventriculaires
Arch. Franc. Pediatr. 1963, 20 (8), 954-967

37 - P. CORONE, P. VERNANT et I. EMERIT

Les déformations thoraciques des cardiopathies congénitales et plus particulièrement des communications inter-ventriculaires
Arch. Mal. Coeur, 1963, 56 (3), 267-285

38 - P. CORONE et P. VERNANT

Evolution spontanée des communications inter-ventriculaires avec forte hypertension pulmonaire
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57 (11), 1326-1332

39 - E. CRAIGE

Phonocardiography in Interventricular septal defects
Am. Heart J., 1960, 60 (1), 51-60

40 - T.V. CRAIG et H.D. SIRAK

Pulmonary artery banding. An analysis of 38 cases
J. Thor. Cardiov. Surg., 1963, 45 (5), 599-604

41 - S. DACK

The electrocardiogram and vectorcardiogram in ventricular septal defect
Am. J. Cardiol., 1960, 5 (2), 199-207

42 - J.F. DAMMANN et C. FERENCZ

The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. I. Normal lungs. II Malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis
Am. Heart J. 1956, 52 (1), 7-17

43 - J.F. DAMMANN et C. FERENCZ

The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. III. Defects between the ventricles or great vessels in which both increased pressure and blood flow may act upon the lungs and in which there is a common ejectile force
Am. Heart J., 1956, 52 (2), 210-231

44 - J.F. DAMMANN, W.M. THOMPSON, O. SOSA et I. CHRISTLIEB

Anatomy, Physiology and natural history of simple ventricular septal defects
Am. J. Cardiol., 1960, 5 (2), 136-166

45 - J.F. DAMMANN, J.A. Mc EACHEN, W.M. THOMPSON, R. SMITH et W.H. MULLER

The regression of pulmonary vascular disease after the creation of pulmonary stenosis
J. Thor. Cardiov., Surg., 1961, 42 (6), 722-734

46 - S.K. DAS, E.J. JAHNKE et W.J. WALKER

Aneurysm of the membranous septum with interventricular septal defect producing right ventricular outflow obstruction
Circulation 1964, 30 (3), 429-433

47 - K. DAVIES

Chest deformities in congenital heart disease
Brit. J. Dis. Chest, 1959, 53 (2), 151-158

48 - H. DAVIES, J. WILLIAMS et P. WOOD

Lung stiffness in states of abnormal pulmonary blood flow and presure
Brit. Heart J. 1962, 24 (2), 129-138

49 - F. DEROM, A. BLANCQUAERT et J. CRAENEN

Opération de Dammann - Muller pour communication inter-ventriculaire chez le nourrisson
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57 (11), 1368-1370

50 - D.F. DOWNING

Recatheterization of the right heart in ventricular septal defect
Am. Heart J., 1959, 57 (5), 669-673

51 - Ch. DUBOST, Ph. BLONDEAU, A. PIWNICA et B. de PARADES

Traitement chirurgical des communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57 (11), 1346-1358

52 - J.W. DUSHANE, R.O. BRANDENBURG, E.C. WOOD et J.W. KIRKLIN

Criteria for selection of patients with ventricular septal defects for surgical repair -
Circulation 1956, 14 (5), 929-930

53 - J.W. DUSHANE, J.W. KIRKLIN, R.T. PATRICK, D.E. DONALD, H.E. TERRY et H.B. BURCHELL

Ventricular septal defects with pulmonary hypertension. Surgical treatment by means of a mechanical pump-oxigenator
J.A.M.A., 1956, 160 (11), 950-953

54 - J.W. DUSHANE et J.W. KIRKLIN

Selection for surgery of patients with ventricular septal defect and pulmonary hypertension
Circulation, 1960, 21 (1),13-20

55 - J. EDELSTEIN et B.L. CHARMS

Ventricular septal aneurysme. A report of two cases
Circulation, 1965,32 (6), 981-984

56 - J.E. EDWARDS

Fonctional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease
Circulation, 1957, 15 (2), 164-196

57 - M.A. ENGLE

Ventricular septal defect in infancy
Pediatrics, 1954, 14 (1), 16-27

58 - J.R. EVANS, R.D. ROWE et J.D. KEITH

Spontaneous closure of ventricular septal defects
Circulation, 1960, 22 (6), 1044-1054

59 - R.L. FOWLER, H.M. ALBERT, R. NOVICK, F.A. PUYAU et C.C. CRAIGHEAD

Response of infants with large ventricular septal defects to banding of the pulmonary artery
Circulation, 1958, 18, (4,11),720

60 - W.F. FRIEDMANN, A. MEHRIZI et A.L. PUSCH

Multiple muscular ventricular septal defects
Circulation 1965, 32 (1), 35-42

61 - D.C. FYLER, A.M. RUDOLPH, M.H. WITTENBORG et AS NADAS

Ventricular septal defects in infants and children
A correlation of clinical, physiologic and autopsy data
Circulation, 1958, 28 (5), 833 - 851

62 - J.J. GALEY, J.P. BINET, Y. DUBOYS et J. MATHEY

A propos des communications interventriculaires avec forte hypertension pulmonaire
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57,(11),1363-1367

63 - O. GARCIA, H. MERCADO, A.H. CANERO, A. CASTELLANOS et F. BARRERA

Some physiologic and hemodynamic observations in ventricular septal defects
Am. J. Cardiol. 1960, 5 (2), 167-175

64 - B.N. GASUL, R.F. DILLON, V. VRLA , et G. HAIT

Ventricular septal defects. Their natural transformation into those with infundibular stenosis or into the cyanotic or non cyanotic type of tetralogy of Fallot
J.A.M.A.,1957, 164 (8), 847-853

65 - B.N. GASUL, R.F. DILLON et V. VRLA

Further observations of the natural course of ventricular septal defects. New clinical and physiological data
Circulation 1957, 16 (4,11), 885

66 - M. GAUTIER et J. FIDELLE

Communication personnelle

67 - R. GERARD, F. LASRY et J. SEICHTER

Etude de l'électrocardiogramme normal de l'enfant
Arch. Mal Coeur 1964, 57 (2), 176-198

68 - A. GOLDBLATT, W.F. BERNHARD, A.S. NADAS et R.E. GROSS

Pulmonary artery banding. Indications ans results in infants and children
Circulation 1965, 32 (2), 172 - 184

69 - S.P. GRIFFITHS, S. BLUMENTHAL, G. JAMESON, K. ELLIS, B.C.MORGAN et J.R. MALM

Ventricular septal defect (survival in adult life)
Am. J. Med. 1964, 37 (1), 23-35

70 - H.S. HARNED et R.M. PETERS

Spontaneous closing of ventricular septal defects
Two cases reports
Circulation 1960, 22 (4,11), 760-761

71 - D. HEATH et J.E. EDWARDS

The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects
Circulation, 1958, 18 (4,1), 533-547

72 - D. HEATH, H.F. HELMHOLZ, H.B. BURCHELL, J.W. DUSHANE et J.E. EDWARDS

Graded pulmonary vascular changes and hemodynamic findings in cases of atrial and ventricular septal defect and patent ductus arteriosus.
Circulation 1958, 18 (6), 1155-1166

73 - D. HEATH, H.F. HELMHOLZ, H.B. BURCHELL, J.W. DUSHANE, J.W. KIRKLIN et J.E. EDWARDS

Relation between structural changes in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular and atrial septal defects
Circulation 1958, 18 (6), 1167-1174

74 - B.T. HELD, F.A. HIPONA et R.H. GREENSPAN

The evolution of interventricular septal defect into acyanotic tetrad
Radiology, 1963, 80 (1), 76-80

75 - J.I.E. HOFFMAN et A.M. RUDOLPH

Natural history of ventricular septal defect in infancy
Circulation, 1963, 23 (4,11), 737-738

76 - J.I.E. HOFFMAN et A.M. RUDOLPH

Natural history of ventricular septal defect in infancy
Am. J. Cardiol., 1965, 16 (5), 634-653

77 - Togo HORIUGHI, Kei KOYAMADA, Ichiro MATANO, Hitoshi MOHRI, Tsuneo KAMATSU Takeo HONDA, Tadoski ABE, Takeshi ISHITOYA, Yasuhiko SAGANA, Kozuo NATSUZAWA , Mitznoki MATSUMURA, Toshio TSUDA , Eiji ISHIZAWA, Shigeiro ISHIKAWA Hiroshi SUZUKI et Futaka SAITO

Radical operation for ventricular septal defect in infancy
J. Thor. Cardiov. Surgery, 1963, 46 (2), 180,190

78 - G. HOWITT et E.G. WADE

Repeat catheterization in ventricular septal defect and pulmonary hypertension
Brit. Heart J., 1962, 24 (5),649-656

79 - E.S. IMPERIAL, C. NOGUEIRA, E.B. KAY et M.A. ZIMMERMAN

Isolated ventricular septal defects. An anatomic-hemodynamic correlation
Am. J. Cardiol., 1960, 5 (2), 176-194

80 - K. JEFFERSON, A. LEATMAN, et G. SLOMAN

The diagnosis of small ventricular septal defects
Brit. Heart. J., 1959, 21 (6), 580

81 - S. KAPLAN, G.I. DAOUD, I.H. GLASS, A. SHETOB et J. Mc GUIRE

Natural course of ventricular septal defect
Circulation 1961, 24 (4,11),968

82 - S. KAPLAN, G.I. DAOUD, G. BENZING, F.J. DEVINE, I.H. GLASS et J. Mc GUIRE

Natural history of ventricular septal defect
Am. J. Dis. Child.,1963,105 (6), 581-587

83 - E.B. KAY, M.P. SAMBHI, G. NOGUEIRA et H.A. ZIMMERMAN

Treatment of ventricular septal defects
J.A.M.A. 1957, 165 (17), 2168-2174

84 - L. KIDD, V. ROSE, G. COLLINS et J. KEITH

Ventricular septal defect in infancy. A hemodynamic study
Am. Heart J. 1965, 69 (1),4-10

85 - J. W. KIRKLIN et J.W. DUSHANE

Surgical treatment of ventricular septal defect
J. Thor., Surg. 1960, 40 (6), 763-775

86 - K.W. KIRKLIN et J.W. DUSHANE

Indications for repair of ventricular septal defects
Am. J. Cardiol. 1963, 12 (1), 75-79

87 - J.W. KIRKLIN

Surgical treatment of ventricular septal defects
Am. J. Cardiol.,1960, 5 (2),234-238

88 - J.W. KIRKLIN et J.W. DUSHANE

Repair of ventricular septal defect in infancy
Pediatrics, 1961, 27 (6), 961-966

89 - R. LAINEE, P. CORONE et P. VERNANT

Resultat des interventions pour communication inter-ventriculaire avec forte hypertension pulmonaire
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57 (11), 1371-1373

90 - E.C. LAMBERT, J.V. KELSCH et P. VLAD

Differential diagnosis of ventricular septal defect in infancy : a common problem
Am. J. Cardiol., 1963, 11 (4),447-451

91 - R.M. LAVER, P.A. ONGLEY, J.W. DUSHANE et J.W. KIRKLIN

Heart block after repair of ventricular septal defect in children
Circulation, 1960, 22 (4,1), 526-534

92 - J.P. LAVENDER, J.B. LITTLE et J. COHEN

Hypertrophic infundibular stenosis in ventricular septal defect
Am. J. Med. 1965, 39 (6), 934-940

93 - A. LEATHAM et B. SEGAL

Auscultatory and phonocardiographic signs of ventricular septal defect with left-to-right shunt
Circulation, 1962, 25 (2), 318-327

94 - M.H. LESSOF

Auscultation and phonocardiographic findings in ventricular septal defect
Circulation, 1958, 18 (4,11), 748

95 - M. LEV, E.H. FELL, R. ARCILLA et M.H. WEINBERG

Surgical injury to the conduction system in ventricular septal defect
Am. J. Cardiol., 1964, 14 (4), 463-476

96 - C.W. LILLEHEI, M. COHEN, H.E. WARDEN, N.R. ZIEGLER et R.L. VARCO

The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross-circulation
Surg. Gynec. Obstet., 1955, 101 (4),448-449

97 - C.W. LILLEHEI

Contribution of open cardiotomy to the correction of congenital and acquired cardiac disease - New. Engl. J. Med, 1958, 258, (21), 1044-1049.

98 - R.V. LUCAS, P. ADAMS, R.C. ANDERSON, N.G. MEYNE, C.W. LILLEHEI et R.L. VARCO

The natural history of isolated ventricular septal defect - Aserial physiologic study - Circulation, 1961, 24, (6) ; 1372-1387.

99 - J. LYNFIELD, B.M. GASUL, et L.L. LUAN -

Hemodynamic findings in 30 patients below one year of age with ventricular septal defects - Circulation 1959, 20, (4,11), 733.

100 - J. LYNFIELD, B.M. GASUL et L.L. LUAN

Serial physiologic studies of the natural course of 33 infants and children with ventricular septal defects - Circulation, 1959, 20, (4,11), 733.

101 - J. LYNFIELD, B.M. GASUL, R. ARCILLA et L.L. LUAN

The natural history of ventricular septal defects in infancy and children based on serial cardiac catheterization studies - Am. J. Med., 1961, 30, (3), 357-371.

102 - B. MANNHEIMER, D. IKKOS et B. JONSONN

Prognosis of isolated ventricular septal defects - Brit. Heart J., 1957, 19, 3, 333-334.

103 - H.W. MARSHALL, H.J.C. SWAN, H.B. BURCHELL, et E.G. WOOD

Effect of breathing oxygen on pulmonary artery pressure and pulmonary vascular resistance in patients with ventricular septal defect - Circulation, 1961, 23, (2), 241-252.

104 - F. MARSICO, D. PENALOSA, J. TRANCHESI, R. LIMON et D. SODI-PALARES

The electrocardiogram in ventricular septal defect : scalar and vectorial analysis of thirty-two cases - Am. Heart J., 1955, 49, (2), 188-201.

105 - G.M. MAXWELL -

Chest deformity in children with congenital heart disease Am. Heart J. 1957, 54, (3), 368-375.

106 - H. MILLS, J.H. KAY, O. MAGIDSON, R.N. ANDERSON et A. SCHIFF

Correction of congenital ventricular septal defect in a patient with previous surgically produced pulmonary artery stenosis - Am. J. Cardiol ; 1960, 6, (5), 976-981.

107 - R. MONCADA, P. BICOFF, R.A. ARCILLA, M.A. AGUSTSSON, B.L. LENDRUM et B.M. GASUL

Retrograde left ventricular angiocardiography in ventricular septal defect -
Am. J. Cardiol, 1963, 11, (4), 436-446.

108 - D. MOORE, P. VLAD, et E.C. LAMBERT

Spontaneous closure of ventricular septal defect following cardiac failure in infancy -
J. Pediat., 1965, 66, (4), 712-721.

109 - B.C. MORGAN, S.P. GRIFFITHS et S. BLUMENTHAL -

Ventricular septal defect - I. Congestive heart failure in infancy -
Pediatrics, 1960, 25, (1), 54-62.

110 - A.G. MORROW et N.S. BRAUNWALD

The surgical treatment of ventricular septal defect in infancy. The technic and results of pulmonary artery constriction -
Circulation, 1961, 24, (1), 34-40.

111 - J.G. MUDD, Y. AYKENT, L. FAGAN, J.B. SHIELDS, M. DAVIS, J. DONAHOE et C.R. HANLON

Untreated, low-presure ventricular septal defect (repeated cardiac catheterization)
Arch. Surg., 1964, 89, (1), 126-130.

112 - J.G. MUDD, Y. AYKENT, V.L. WILLMAN, C.R. HANLON et L.F. FAGAN -

The natural and post operation history of 252 patients with proved ventricular septal defects -
Am. J. Med. 1965, 39, (6), 946-951.

113 - W.H. MULLER et J.F. DAMMANN

The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow - A preliminary report -
Surg. Gynec. Obstet., 1952, 95, (2), 213-219.

114 - W.H. MULLER et J.F. DAMMANN

Results following the creation of pulmonary artery stenosis
Ann. Surg., 1956, 143, (6), 816-821.

115 - N.T. MUSTARD

Surgery for ventricular septal defects in infants and children -
Am. J. Surg., 1964, 107, (3), 480-485.

116 - A.S. NADAS

Pediatric cardiology -
1957, SAUNDERS, Philadelphie.

117 - A.S. NADAS, A.M. RUDOLPH et J.I.E. HOFFMAN

Pulmonary hypertension in children with systemic pulmonary communications -
Circulation, 1959, 20, (4,II), 744.

118 - A.S. NADAS, L.P. SCOTT, A.J. HAUCK et A.M. RUDOLPH

Spontaneous functional closure of ventricular septal defects -
New Engl. J. Med., 1961, 264, (7), 309-316.

119 - E. NEGRE, A. THEVENET et M. PUJOL

Communications inter-ventriculaires avec forte hypertension pulmonaire (A propos de 5 cas opérés) -
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57; (41), 1359-1362.

120 - C.A. NEILL et H.B. TAUSSIG

Indications and contra-indications for surgery in ventricular septal defect -
J. Pediat., 1959, 55, (3), 374-381.

121 - N. NEIMANN, C. PERNOT, G. LASCOMBES et A.M. WORMS

Communications inter-ventriculaires du nourrisson. Indications thérapeutiques -
Arch. Franç. Pédiat., 1965, 22, (9), 1025-1039.

122 - G. NOGUEIRA, H.A. ZIMMERMAN et E.B. KAY

Results of surgery for ventricular septal defects -
Am. J. Cardiol., 1960, 5, (2), 239-241.

123 - J. NOUAILLE, P. LUCET, M. GAUTIER, M. THIBERT et M. NOVAK -

Un cas de fermeture spontanée de communication inter-ventriculaire vérifiée par cathétérisme
Arch. Fr. Pédiat. 1963, 20, (5), 606-612.

124 - J. NOUAILLE

Les communications inter-ventriculaires mal tolérées du nourrisson -
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57, (11), 1280-1286.

125 - J. NOUAILLE, M. THIBERT, M. GAUTIER et Ph. LUCET

Communication inter-ventriculaire mal tolérée du nourrisson (Etude clinique et hemodynamique). A propos de 64 observations -
Arch. Mal. Coeur 1965, 58, (1), 74-99.

126 - M. NOVAK

A propos d'un cas de fermeture spontanée de communication inter-ventriculaire
Thèse PARIS 1962. (Dactyl.)

127 - J.L. OCHSNER, O.A. COOLEY, D.G. Mc NAMARA et A. KLINE

Surgical treatment of cardiovascular anomalies in 300 infants younger one year age
J. Thor. Cardiov. Surg. 1962, 43, (2), 182-198.

128 - C. PAPADOPOULOS, YU-CHEN LEE et L. SHERLIS

Isolated ventricular septal defect.
Electrocardiographic, vectorcardiographic and catheterization Data.
Am. J. Cardiol. 1965, 16, (3), 369-368.

129 - O. POLIS et R. SPLUYTS

Le thorax de Davies dans les communications interventriculaires.
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57, (11), 1273-1279.

130 - D.G. RITTER, R.H. FELDT, W.H. WEIDMAN et J.W. DUSHANE

Ventricular septal defect -
Circulation, 1965, 31-32, (suppl. III), 42-52.

131 - W.C. ROBERTS, A.G. MORROW, D.T. MASON et E. BRAUNWALD

Spontaneous closure of ventricular septal defect - Anatomic proof in an adult with tricuspid atresia -
Circulation, 1963, 27, (1), 90-94.

132 - H. ROGER

Recherches cliniques sur la communication congénitale des deux coeurs, par inocclusion du septum inter-ventriculaire -
Bull. Acad. Med., 1879, 8, (42), 1074-1091.

133 - L. SCEBAT, J. RESNAIS, F. BERGOUIGNAN et J. LENEGRE

Physiopathologie des communications inter-ventriculaires avec forte hypertension artérielle pulmonaire -
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57, (11), 1333-1345.

134 - L. SCEBAT, J. RESNAIS, F. BERGOUIGNAN et J. LENEGRE

Indications et résultats de la cure chirurgicale des communications inter-ventriculaires avec forte hypertension artérielle pulmonaire -
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57, (11), 1374, 1382.

135 - R.C. SCOTT

The electrocardiogram in ventricular septal defect -
Am. Heart J., 1961, 62, (6), 842-843.

136 - M. SEMPE

Surveillance de la croissance de l'enfant. Références pratiques - Conc. Med., 1964, 86 (Suppl. 43), 3-52.

137 - H.D. SIRAK, O.M. HOSIER et H.W. CLATWORTHY

Defects of the interventricular septum in infancy. A two-stage approach to their surgical correction -
New. Engl. J. Med., 1959, 260, (4), 147-151.

138 - H. SLOAN, J. MACKENZIE, J.D. MORRIS, A. STERN et J. SIGMANN

Open heart surgery in infancy.
J. Thor. Cardiov. Surg., 1962, 44, (4), 459-476.

139 - P. SOULIE, P. CORONE, P. VERNANT et F. BOUCHARD

Fermeture spontanée d'une communication inter-ventriculaire. Etude hémodynamique
Arch. Mal. Coeur. 1960, 53, (7), 802-808.

140 - P. SOULIE, P. VERNANT, P. CORONE, P. OURBAK et F. BOUCHARD

Les communications inter-ventriculaires à poumons protégés -
Arch. Mal. Coeur, 1961, 54, (3), 300-313.

141 - P. SOULIE, M. CARAMANIAN

Anatomie pathologique des communications inter-ventriculaires avec forte hypertension artérielle pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57, (11), 1248-1263.

142 - R.E. STANTON et D.C. FYLER

The natural history of pulmonary hypertension in children with ventricular septal defects assessed by serial right-heart catheterization
Pediatrics, 1961, 27, (4), 621-626.

143 - L.P. STERNS, A.F. BITASH, et C.W. LILLEHEI

Cardiovascular surgery in infancy.
Am. J. Cardiol, 1964, 13, (2), 153-161.

144 - F. THERKELSEN et I. BOESEN

Ventricular septal defects in infancy. Late results of stenosis of the pulmonary artery and indications for radical operation -
Acta Chir. Scand., 1962, 124, (3), 188-193.

145 - F. THERKELSEN, P.A. GAMMELGAARD et I. BOESEN

Ventricular septal defects in infants treated with various modifications of the DAMMAN-MULLER operation .Acta-Chir. Scand., Suppl. 245, 1959, 249-258.

146 - R.A. THEYE et J.W. KIRKLIN

Physiologic studies following surgical correction of ventricular septal defect -
Circulation, 1963, 27, (4), 530-539.

147 - W.M. THOMPSON, W.H. MULLER et J.F. DAMMANN

Analysis of clinical results from the surgical creation of pulmonary stenosis in 35 patients with large intra-cardiac communications -
Circulation, 1958, 18,(4,II), 789.

148 - J.L. TITUS, G.W. DAUGHERTY et J.E. EDWARD S.

Anatomy of the atrio-ventricular conduction system in ventricular septal defect -
Circulation 1963, 28, (1), 72-81.

149 - J.L. TITUS, G.W. DAUGHERTY, J.W. KIRKLIN et J.E. EDWARDS

Lesions of the atrioventricular conduction system after repair of ventricular septal defect. Relation to heart block.
Circulation, 1963, 28, (1), 82-88.

150 - E. TOSCANO-BARBOZA et J.W. DUSHANE

Ventricular septal defect. Correlation of electrocardiographic and hemodynamic findings in 60 proved cases -
Am. J. Cardiol., 1959, 3, (6), 721-732.

151 - R.C. TRUEX et J.K. BISHOF

Conduction system in human heart with interventricular septal defects -
J. Thoracic. Surg. 1959, 35, (4), 421.

152 - L. VAN DERNHAUWAERT et A.S. NADAS

Auscultatory findings in patients with a small ventricular septal defect -
Circulation, 1961, 23, (6), 886-891.

153 - L.G. VEASY

Clinical findings in ventricular septal defects -
Am. J. Cardiol., 1960, 5, (2), 185-190.

154 - P. VERNANT, P. CORONE et P. BALEDENT

Indications de la chirurgie dans les communications inter-ventriculaires -
Coeur Med. Int., 1962 (1), 49-52.

155 - P. VERNANT et P. CORONE

La place de la séméiologie clinique dans le diagnostic des cardiopathies congénitales -
Coeur et Méd. Int. 1962, 1 (3), 325-333.

156 - P. VERNANT et P. CORONE

Eléments cliniques de l'indication opératoire dans les communications inter-ventriculaires avec une grande hypertension artérielle pulmonaire -
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57 (11), 1265-1272.

157 - R.N. VERNEY

Indications du banding de l'artère pulmonaire dans les communications inter-ventriculaires du nourrisson -
Annual. Proc. Ass. Europ. Pediatr. Cardiol. 1965, 1, 17-19.

158 - R.N. VERNEY, P. MICHAUD, E. SAUBIER, H. VIARD et J. GRAVIER

Cerclage de l'artère pulmonaire dans les communications inter-ventriculaires du nourrisson en défaillance cardiaque. (Opération de Dammann-Muller). Premiers résultats. -
Arch. Mal. Coeur, 1965, 58, (1), 112-120. Même réf. : Pédiatrie 1964, 19, (6), 748-753.

159 - D.J. VINCE et J.D. KEITH

The electrocardiogram in ventricular septal defect -
Circulation, 1961, 23, (2), 225-240.

160 - G. WADE et J.P. WRIGHT

Spontaneous closure of ventricular septal defects.
Lancet, 1963, 1, (7 284), 737-740.

161 - C.A. WAGENWOORT

Vaso-constriction and medial hypertrophy in pulmonary hypertension -
Circulation, 1960, 22, (4,1), 535-546.

162 - C.A. WAGENWOORT, H.N. NEUFELD, J.W. DUSHANE et J.E. EDWARDS

The pulmonary arterial tree in ventricular septal defect - A quantitative study of anatomic features in fetuses, infants and children -
Circulation, 1961, 23 (5), 740-748.

163 - W.J. WALKER, E. GARCIA-GONZALEZ, R.J. HALL, S.W. CZARNECKI, R.B.FRANKLIN, S.K. DAS et M.D. CHEITLIN

Interventricular septal defect - Analysis of 415 catheterized cases, 90 with serial hemodynamic studies -
Circulation 1965, 31, (1), 54-65.

164 - J.E. WARREN et A.L. JANNICELLI

Reassessment of electrocardiographic findings in isolated interventricular septal defect -
Am. J. Cardiol. 1959, 3, (6), 733-739.

165 - W.H. WEIDMAN, J.W. DUSHANE et O.W. KINCAID

Observations concerning progressive pulmonary vescular obstruction in children with ventricular septal defects -
Am. Heart J., 1963, 65, (2), 148-154.

166 - V.L. WILLMAN, T. COOPER, J.G. MUDD et C.R. HANLON

Treatment of ventricular septal defect by constriction of pulmonary artery -
Arch. Surg., 1962, 85, (5), 745-753.

167 - P. WOOD, O. MAGIDSON et P.A.O. WILSON

Ventricular septal defect, with a note on acyanotic fallot's tetralogy.
Brit. Heart. J., 1954, 16, (4) ; 387-406.

168 - D. YOUNG, B. RUBINSTEIN et J.B. SCHWEDEC

The roentgenographic spectrum in interventricular septal defect -
Am. J. Cardiol., 1960, 5, (2), 208-222.

169 - S.C. ZAKARIOUDAKIS, K. TERPLAN et E.C. LAMBERT

Ventricular septal defects in infant age group -
Circulation 1957, 16, (3), 374-383.

170 - ZIEGLER R.F.

Electrocardiographic studies in normal infants and children, 1951, Ch. C. THOMAS, Springfield.

171 - S. THIEFFRY

La communication inter-ventriculaire ou maladie de Roger.
Gaz. Hôp. 1934, 107(40), 729-735.

172 - B. LABBE

Apport de la génétique à l'étude étiologique des cardiopathies congénitales.
Thèse, Paris, 1964.

173 - M. LAMY, J. de GROUCHY et O. SCHWEISGUTH

Genetic and non-genetic factors in the etiology of congenital heart disease : a study of 1188 cases.
Am. J. human Genetic, 1957, 9, (1), 17-41.

174 - M. GAUTIER, B. LABBE et J. NOUAILLE

Problèmes génétiques et étiologiques des cardiopathies congénitales. Communication à la Société Française de Cardiologie. Séance du 12 décembre 1965.

175 - A. MEHRIZI et R.D. ROWE

Eosinophilia in patients with congenital cardiovascular malformations.
J. Pediat. 1966, 68 (3), 475-477.

176 - M. CAMPBELL et J. GOODWIN

Quelques facteurs étiologiques de la communication interventriculaire. Acquis. nouv. en pathol. cardio-vasc., 1965, 7, (5), 453-471.

oOo

TABLE DES MATIERES

	Pages
PREAMBULE	1
CHAPITRE I : GENERALITES	3
Définition	4
Historique	4
Embryologie	7
Anatomie pathologique	9
Physiologie pathologique	12
CHAPITRE II : MATERIEL METHODES	23
Critères de sélection	23
Lésions cardio-vasculaires associées	24
Sexe et âge	25
Appréciation des signes cliniques	26
Les signes radiologiques	29
Les signes électro-cardiographiques	30
Les signes hémodynamiques	32
Classification	35
CHAPITRE III : ETUDE ANALYTIQUE	38
1ère Partie : Généralités	40
Recherche d'éventuels facteurs étiologiques	41
Malformations extra-cardiaques associées	45

2ème Partie : Tableaux cliniques 49

Groupe Ia 50
Groupe Ib 62
Groupe IIa 73
Groupe IIb 85
Groupe III 98
Groupe IV 109

3ème Partie : Histoire Naturelle 121

Groupe Ia 124
Groupe Ib 132
Groupe IIa 140
Groupe IIb 151
Groupe III 163
Groupe IV 171

4ème Partie : Résultats opératoires 179

5ème Partie : Etude Anatomique 194

CHAPITRE IV - ETUDE SYNTHETIQUE 203

1ère Partie : Le climat étiologique 205

Sexe 206
Age des parents 207
Facteurs familiaux 208
Facteurs gravidiques 212
Circonstances néo-natales 214
Malformations associées 215
Conclusions 217

2ème Partie : Sémiologie, Diagnostic 218

Découverte de la cardiopathie 219
Sémiologie fonctionnelle 221
Hypotrophie staturo-pondérale 223
Sémiologie physique 224
Sémiologie électro-cardiographique 237
La numération globulaire 241
Conclusions 242

3ème Partie : Histoire naturelle. Pronostic 246

Mortalité 248
Tolérance fonctionnelle 253
Tolérance trophique 256
Evolution radiologique 257
Evolution électro-cardiographique 258
Evolution hémodynamique 258
Le risque de greffe bactérienne 265
Conclusions 267

4ème Partie : Perspectives thérapeutiques 270

Les possibilités opératoires 271
Le banding de l'artère pulmonaire 272
La réparation complète 277
Nos résultats 284

Conclusions. Attitude 286

CONCLUSIONS GENERALES .....

BIBLIOGRAPHIE .....

TABLE DES MATIERES .....

oOo

agemp

EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535:18--93
535:18—62